



HAL
open science

Psychopathologie, stratégies d'ajustement et atteintes motrices dans les myopathies : application d'un modèle de bien-être psychologique

Amandine Rohmer-Cohen

► **To cite this version:**

Amandine Rohmer-Cohen. Psychopathologie, stratégies d'ajustement et atteintes motrices dans les myopathies : application d'un modèle de bien-être psychologique. Psychologie. Université Paris Cité, 2020. Français. NNT : 2020UNIP5116 . tel-04135685

HAL Id: tel-04135685

<https://theses.hal.science/tel-04135685>

Submitted on 21 Jun 2023

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Université de Paris

Ecole doctorale 261-3CH « Cognition, Comportements, Conduites Humaines »
Laboratoire de Psychopathologie et Processus de Santé-EA 4057

Thèse de doctorat de Psychologie

Psychopathologie, stratégies d'ajustement et atteintes motrices dans les myopathies. *Application d'un modèle de bien-être psychologique*

Par Amandine **ROHMER-COHEN**

Dirigée par le Pr Catherine BUNGENER

Présentée et soutenue publiquement le 19 Novembre 2020

Devant un jury composé de :

Madame le Professeur Émérite Michèle MONTREUIL (rapporteur), Université Paris 8 Saint-Denis-Vincennes

Monsieur le Professeur Luc LABERGE (rapporteur), Université de Québec, Canada

Madame le Professeur Marcela GARGIULO (examinatrice) Université de Paris

Monsieur le Professeur Philippe THOUMIE (examineur), Université Pierre et Marie Curie

Madame le Professeur Catherine BUNGENER (directrice), Université de Paris

Résumé

Les myopathies représentent un groupe de pathologies rares, évolutives mais hétérogènes dont la manifestation principale est une altération des muscles. Au sein de ce groupe, la dystrophie myotonique de type 1 (DM1) et la dystrophie facio-scapulo-humérale (FSH) sont les pathologies les plus fréquentes chez l'adulte. Les troubles de l'humeur et l'adaptation à la maladie ont été étudiés chez ces patients, bien que les recherches soient peu nombreuses. Cependant, jamais ces données n'ont été mises en perspective avec les atteintes motrices, qui sont pourtant au premier plan. L'objectif de cette recherche a été de mettre en lien les aspects psychopathologiques, les stratégies d'ajustement à la maladie et les altérations motrices au travers d'un modèle de bien-être psychologique.

Suite à la lecture des travaux publiés antérieurement, nous avons posé l'hypothèse que le bien-être psychologique serait diminué chez l'ensemble des patients, que cela serait en lien avec des stratégies de coping inopérantes et la sévérité de l'atteinte motrice. Nous avons également postulé que des "profils psychologiques" différents émergeraient en fonction des pathologies étudiées.

Afin de répondre à nos hypothèses, 74 patients atteints de myopathie d'origine génétique et de forme adulte ont participé à notre recherche (29 atteints de FSH, 25 atteints de DM1 et 20 atteints de diverses myopathies). Tous ont répondu à des auto-questionnaires et passé une évaluation kinésithérapique.

Nos résultats mettent en lumière, pour l'ensemble de nos patients, une altération globale du bien-être marquée par la présence d'une symptomatologie anxio-dépressive, d'une importante fatigue, d'une estime de soi altérée dans sa dimension physique, et d'une diminution de la qualité de vie. Le coping centré sur le problème prédit positivement ces altérations, tandis que le coping centré sur l'émotion les prédit négativement. Les données socio-démographiques et cliniques ainsi que l'atteinte motrice ont un impact relativement faible. De manière intéressante, nous observons que l'usage d'une aide technique au déplacement amène une réorientation des stratégies de coping qui seront dès lors majoritairement centrées sur le problème. Comparativement, nos trois groupes ne diffèrent

que sensiblement les uns des autres sur le plan psychopathologique. En revanche, les variables n'interagissent pas de la même manière en fonction de la pathologie.

Ces résultats soulignent l'importance d'une prise en charge holistique et pluridisciplinaire du patient tout en étant adaptée et donc singulière à chaque pathologie. Un accompagnement psychothérapeutique paraît indispensable tout au long de la maladie afin de soutenir l'adaptation du patient à sa pathologie évolutive, tout comme de recourir à des thérapies complémentaires si le clinicien le juge utile. Nous proposons également de réinterpréter le modèle du bien-être psychologique de référence à ce travail pour se tourner vers un modèle de bien-être bio-psycho-social qui semble plus pertinent pour des patients atteints de pathologies somatiques.

Mots clés : myopathie, psychopathologie, coping, stratégies d'ajustement, équilibre, atteintes motrices, bien-être

Abstract

Myopathies are a group of rare, heterogeneous, evolving pathologies whose main expression is muscle alteration. Within this group, myotonic dystrophy type 1 (DM1) and facioscapulohumeral muscular dystrophy (FSHD) are the most frequent pathologies among adults. Mood disorders and coping strategies have been studied among these patients, even though research is scarce. However, this data has never been put in perspective with motor skills impairments, though these impairments are very common. Through a psychological well-being model, the aim of this research was to link psychopathological aspects with coping strategies to the disease and motor skills alterations.

After having reading published previous papers, it was hypothesized that psychological well-being would be weak for many patients. It was also assumed that it would be linked to ineffective coping strategies, and the severity of muscle impairment. Thus, different psychological profiles could emerge according to the studied pathologies. In order to test our hypotheses, 74 patients living with a genetical adult form of myopathy took part in our research (29 living with FSHD, 25 with DM1, and 20 with different myopathies). They all answered self-administered questionnaires and went through physical therapy assessment.

For most of our patients, the results show an overall alteration of psychological well-being, which was expressed by symptoms of anxiety and depression, severe fatigue, low physical self-esteem, and decreased quality of life. Problem-focused coping positively predicts these alterations, whereas emotion-focused coping negatively predicts them. Sociodemographic, clinical data, and motor impairment have a rather low impact. The use of assistive devices in order to move switches coping strategies mainly into problem-focused strategies. On a psychopathological level, our groups slightly differ from one another. However, variables do not interact in the same way according to the pathology.

These results highlight the importance of a holistic and multidisciplinary patient care that needs to be adapted, therefore unique, to each pathology. Psychotherapeutic support seems necessary so as to carry the patient's coping with their evolving pathology, and also to resort to complementary therapies. We also propose to revisit the psychological well-

being reference model and turn to a bio-psycho-social model which seems more appropriate to people facing a somatic pathology.

Key words: myopathy, psychopathology, coping, adjustment strategies, balance, motor skills impairment, psychological well-being

Remerciements

Pour commencer, je remercie les membres du jury qui ont accepté de lire, commenter, et juger mon travail.

La thèse n'est pas un long fleuve tranquille mais plutôt une traversée en haute mer. Ces quatre années m'ont fait traverser un océan plein de surprises : tantôt déchaîné où le stress est à son comble, tantôt calme où l'on se laisse porter par son courant. Cette aventure, où l'on apprend par l'expérience, je ne l'ai pas vécue seule, loin de là. Tout un équipage m'a accompagnée, je tiens à le remercier sincèrement.

Tenant la boussole, elle m'a guidée durant ces quatre années. Je remercie vivement Madame Catherine BUNGENER pour son accompagnement sans faille. Peu avare de conseils et de temps, votre regard bienveillant fut extrêmement important pour garder le cap et a permis d'arriver à bon port. Vous avez été présente pour parler de la recherche en elle-même, mais vous vous rendiez également disponible pour écouter doutes, incertitudes et questionnements. J'ai donc découvert un professeur d'une grande générosité autant qu'une belle personne. J'espère que nous continuerons à travailler ensemble encore quelques milles...

Il m'a poussée à me jeter à l'eau. Je remercie Monsieur Philippe THOUMIE, chef de service de l'Hôpital de Jour de rééducation fonctionnelle à l'Hôpital Rothschild. Il m'a recrutée comme psychologue clinicienne dans un premier temps, puis a initié le désir de mener une recherche dans le service. Pour différentes raisons le projet initial a dû évoluer, mais promis, un jour nous évaluerons "l'effet Club Med" de la rééducation. Merci de votre confiance.

Merci à mon équipe d'Hôpital de Jour, toujours présente et désireuse d'écouter mes avancées. Alors MERCI Michèle, Sylvie, Delphine, Sophie, Anne-Sophie, Mélanie, Juliette et Pascal. Mention spéciale pour ma consœur et amie, Virginia, avec qui j'ai pu partager mes réflexions et élaborer ma pensée.

Madame Gilberte ROBAIN, cheffe de service du SSR neurologique, merci de votre soutien. Grâce à la confiance que vous m'accordez depuis le début de notre collaboration, j'ai pu organiser mon temps afin de réaliser cette recherche dans de bonnes conditions. Vos conseils en statistiques ont été précieux.

Merci au Professeur Bruno EYMARD, Mesdames Marcela GARGIULO et Ferrudja DAIDJ grâce à qui j'ai pu inclure des patients à l'Institut de Myologie de la Pitié-Salpêtrière.

Au-delà de l'équipage, une flotte nous entoure. Je remercie donc fortement l'équipe du Laboratoire Psychopathologie et Processus de Santé qui m'a accueillie et m'a confié des enseignements. Le dialogue avec les enseignants-chercheurs, les doctorants et les étudiants a été très enrichissant. Merci à Cécile FLAHAULT de m'avoir confié les supervisions de stage des Master 1 du parcours Psychologie Clinique de la Santé. J'ai découvert au travers de ces travaux dirigés un épanouissement et une stimulation intellectuelle que je n'imaginai pas. Une pensée particulière pour les Doctorants du laboratoire qui sont d'un grand soutien. Je ne peux pas tous les citer, je tiens à remercier nommément : Jonathan JOURNIAC, Lucile MONTALESCOT et Lucille KARSENTI. Pour terminer, ses connaissances en statistiques m'ont gardé la tête hors de l'eau, elle a toujours su m'expliquer les calculs complexes avec simplicité et bonne humeur autour d'un café, merci à Gérane, ingénieure d'étude géniale !

Je remercie toute ma famille.

En premier lieu mon mari, Jonathan, soutien indéfectible. Il m'a écoutée, encouragée, rassurée tout au long du voyage. Merci à notre fils Noam, qui a été une motivation supplémentaire pour achever cette entreprise.

Merci à ma mère et mon père, votre regard sur moi m'a toujours donné des ailes. Les valeurs que vous m'avez transmises m'ont permis de réaliser tous les projets qui me tenaient à cœur, et celui-ci n'est pas le plus petit ! Céline, ma sœur, merci de tes nombreuses relectures et tes encouragements. Je vous dédie ce travail.

On ne peut malheureusement pas nommer tous ceux qui le mériteraient, mais mes pensées vont vers vous, et tout particulièrement vers mes relectrices. Famille, ami.e.s vous avez toujours été présents de loin comme de près.

Pour finir, je ne remercierai jamais assez les patients qui se sont investis dans cette recherche, toujours avec enthousiasme et curiosité. Sans eux rien n'est possible. J'espère que celle-ci nous permettra d'améliorer leur accompagnement.

Ce fut un long et beau voyage initiatique.

J'espère que d'autres périples en mers inconnues m'attendent.

Citation

*« Aie la sérénité, d'accepter les choses que tu ne peux changer,
Le courage de changer celles que tu peux.
Et la sagesse d'en connaître la différence. »*

Marc Aurèle

Table des matières

Résumé	2
Abstract	4
Remerciements	6
Abréviations	15
Introduction	17
Première partie : Revue de la littérature	20
Chapitre 1 : Les myopathies	20
1. Dystrophie Myotonique de type 1	20
1.1 Epidémiologie	20
1.2 Génétique et critères diagnostiques	21
1.3 Les formes de la DM1	22
2. Dystrophie facio-scapulo-humérale	24
Chapitre 2 : Aspects psychopathologiques	27
1. Le bien-être psychologique	27
2. Anxiété & Dépression	29
2.1 Définitions cliniques	29
2.2 Anxiété – Dépression et DM1	30
2.3 Anxiété-Dépression et FSH	31
3. Estime de soi	32
3.1 Qu'est l'estime de soi ?	32
3.2 Estime de soi, DM1 et FSH	33
3.2.1 Estime de soi globale	33
3.2.2 Estime de soi physique	33
4. Fatigue	34
4.1 Définition	34
4.2 Fatigue et myopathies	35
5. Qualité de vie	38
5.1 Définition de la qualité de vie	38
5.1.1 La dimension physique	38

5.1.2	La dimension psychologique	38
5.1.3	La dimension sociale	39
5.2	Evaluation de la qualité de vie	39
5.3	Qualité de vie et DM1	39
5.4	Qualité de vie et FSH	40
Chapitre 3 : Stratégies d'ajustement		42
1.	Que sont les stratégies d'ajustement?	42
2.	Etude du coping dans les myopathies	46
Chapitre 4 : L'atteinte corporelle		47
1.	La douleur	47
1.1	Modèle de traitement de la douleur	47
1.2	Classification de la douleur	49
1.2.1	La douleur physiologique	49
1.2.2	La douleur inflammatoire	49
1.2.3	La douleur neuropathique	49
1.3	La douleur chronique	50
1.3.1	Impact psychologique	51
1.3.2	Impact sur la qualité de vie	51
1.4	Focus : douleur dans la DM1 et la FSH	52
1.5	Traitement de la douleur	54
2.	Equilibre et endurance	55
2.1	Modalités sensorielles	55
2.1.1	Les informations somatosensorielles	55
2.1.2	Système vestibulaire	56
2.1.3	Entrée visuelle	56
2.2	Contraintes biomécaniques	58
2.2.1	Le tonus musculaire	58
2.2.2	Le polygone de sustentation	58
2.3	Aspects cognitifs	59
2.4	Equilibre, endurance et myopathie	59
Deuxième partie : Objectifs, hypothèses et méthodologie		61
Chapitre 1 : Objectifs et hypothèses		61
1.	Objectifs	61
1.1	Objectif général	61

1.2	Objectifs secondaires	61
2.	Hypothèses	62
Chapitre 2 : Méthodologie		64
1.	Population	64
2.	Procédure	65
3.	Outils	65
3.1	Informations générales	65
3.2	Matériel	66
3.3	Evaluation de l'atteinte motrice	68
4.	Analyses statistiques	68
Troisième partie : Résultats		69
Chapitre 1 : Altération du bien-être		69
1.	Présentation de la population	69
2.	Description psychopathologique	71
3.	Relations entre les stratégies de coping et le fonctionnement psychologique	73
Chapitre 2 : Influence des données socio-démographiques et cliniques sur le bien-être		78
1.	Les données socio-démographiques	78
2.	Les données cliniques	80
Chapitre 3 : Atteinte motrice et bien-être psychologique		82
1.	Réduction des capacités physiques	82
2.	Impact de l'atteinte motrice sur le fonctionnement psychologique	83
3.	Atteinte motrice et aides techniques	85
Chapitre 4 : Profil psychologique et pathologies		89
1.	Présentation des trois échantillons	89
2.	Comparaison des variables psychopathologiques	90
3.	Facteurs influençant le fonctionnement psychologique en fonction des pathologies	92
3.1	Groupe de patients « FSH »	92
3.2	Groupe de patients « DM1 »	95
3.3	Groupe de patients « Autres »	98
Quatrième partie : Discussion		101
Chapitre 1 : Fonctionnement psychologique et psychopathologique		101
Chapitre 2 : Données socio-démographiques et cliniques : influences modérées du bien-être		105

Chapitre 3 : L'atteinte physique modulatrice du fonctionnement psychologique ?	109
Chapitre 4 : Penser des accompagnements singuliers	112
1. L'estime de soi et la fatigue au cœur de l'accompagnement des patients "FSH"	113
2. Travail psychothérapeutique pour les patients "DM1" : dépression, anxiété et stratégies d'ajustement centrées sur l'émotion	116
3. Le groupe de patients "Autres" ou l'absence de spécificité	117
4. Points de discussion généraux	118
Chapitre 5 : Prise en charge transversale	120
1. La douleur	120
2. Corps-Esprit : les bienfaits de l'activité physique	122
Chapitre 6 : Les limites	126
Chapitre 7 : Vers un modèle intégratif du bien-être	128
Chapitre 8 : Perspectives	133
Conclusion	135
Bibliographie	137
Annexes	165

Table des tableaux et figures

Figure 1 : Représentation du modèle hiérarchique et multidimensionnel.....	32
Figure 2 : Facteurs influençant la fatigue pathologique.....	35
Figure 3 : Modèle transactionnel de stress-coping.....	43
Figure 5 : Représentation des interactions entre les différentes variables impliquées dans le maintien de l'équilibre	57
Figure 6 : Représentation du polygone de sustentation.....	58
Figure 7 : Cercle vertueux grâce à l'utilisation de stratégies de coping adaptées.....	116
Figure 8 : L'effet complexe de l'exercice améliorant l'anxiété, la dépression et le stress.	124
Figure 9 : Représentation schématique des rapports entre les dimensions du bien-être pour notre population de patients.....	129
Figure 10 : Impact d'un accompagnement pluriel sur le bien-être.	132
Tableau 1 : Description de la population	69
Tableau 2 : Données cliniques médicales.	71
Tableau 3 : Description des variables psychologiques.....	71
Tableau 4 : Corrélations entre stratégies de coping et fonctionnement psychologique.	74
Tableau 5 : Régression linéaire simple entre stratégies d'ajustement, variables psychologiques et motrices.	75
Tableau 6 : Différences entre hommes et femmes sur les variables psychologiques et motrices.	79
Tableau 7 : Moyennes et écarts-type au test de périmètre de marche et au Berg.	82
Tableau 8 : Corrélations entre les variables motrices et les variables psychologiques.....	84
Tableau 9 : Pourcentage d'utilisation des stratégies de coping pour chaque groupe.	85
Tableau 10 : Analyse de régression entre les stratégies de coping et les variables psychologiques pour les groupes SAT et ALT.	87
Tableau 11 : Comparaison des données socio-démographiques.....	89
Tableau 12 : Comparaison des données médicales	90
Tableau 13 : Variables psychologiques, motrices et stratégies d'ajustement des trois groupes. ..	91

Tableau 14 : Analyses de régression entre le style de coping, la douleur, la fatigue, l'estime de soi, la dépression et l'anxiété avec l'ensemble des variables psychologiques pour le groupe de patients "FSH"	94
Tableau 15 : Analyses de régression entre le style de coping, la douleur, la fatigue, l'estime de soi, la dépression et l'anxiété avec l'ensemble des variables psychologiques pour le groupe de patients "DM1".	97
Tableau 16 : Analyses de régression entre le style de coping, la douleur, la fatigue, l'estime de soi, la dépression et l'anxiété avec l'ensemble des variables psychologiques pour le groupe de patients "Autres".	99

Abréviations

ADN : acide désoxyribonucléique

AFM-Téléthon : association française contre les myopathies

AFPSA : association française de la psychologie de la santé

AFQ : fatigue assessment questionnaire

ARN : acide ribonucléique

ATL : aide technique légère

AVC : accident vasculaire cérébral

BDI : Beck depression inventory

BEP : brevet d'études professionnelles

BTS : brevet technique supérieur

CAP : certificat d'aptitudes professionnelles

CEP : certificat d'études primaires

CIS-Fatigue : checklist individual strength

CTG : cytosine, thymine, guanine,

CIS : checklist individual strength

DM1 : dystrophie myotonique de type 1

DMPK : dystrophia myotonia protein kinase

EHPS : european health psychology society

ETP : éducation thérapeutique du patient

Filnemus : filière de santé des maladies neuromusculaires

FR : fauteuil roulant

FSH : dystrophie facio-scapulo-humérale

HADS : hospital anxiety depression scale

HDJ : hôpital de jour

ICNMD : international congress of neuromuscular diseases

ICNR : institute des neurosciences cliniques de Rennes

INQoL : individualized neuromuscular quality of life questionnaire

ISP-10 : inventaire de soi physique-10 items

ISP-MNM EG: inventaire de soi physique, estime de soi globale
ISP-MNM VPP : inventaire de soi physique, valeur physique perçue
KFSS : Krupp fatigue severity scale
ISPRM : international society of physical and readaptation medicine
MBSR : mindfull-based stress reduction
MDPH : maison départementale des personnes handicapées
MINI : mini international neuropsychiatric inventory
MMSE : mini mental state examination
MSQoL : multiple sclerosis quality of life
OMS : organisation mondiale de la santé
QDV : qualité de vie
QoL-gNMD : quality of life of genetic neuromuscular diseases
SAT : sans aide technique
SCL-90-R : symptom checklist-90-revised
SF-36 : short-form health survey
SNC : système nerveux central
STAI : state trait anxiety inventory
TCC : thérapie comportementale et cognitive
WCC-R : ways of coping checklist- revised
WHOQOL : world health organization quality of life

Introduction

Psychologue clinicienne en Hôpital de Jour de rééducation fonctionnelle, centre de compétences des maladies rares du système nerveux, je suis amenée à rencontrer de nombreux patients atteints de myopathie. L'initiative de ce travail est née de ces rencontres et des questions qu'elles ont fait émerger : pourquoi un patient présentant une atteinte motrice très importante va bien moralement, alors qu'un autre, avec peu d'incapacités, se sent si mal ? Pourquoi après la rééducation, alors que les résultats sont souvent positifs aux évaluations motrices, certains patients ne voient pas d'amélioration de leur humeur ? De quelle manière l'atteinte corporelle influence-t-elle le fonctionnement psychologique ?

Les myopathies représentent un large éventail de pathologies aux causes et conséquences diverses. Ces maladies provoquent une altération progressive des muscles engendrant des incapacités fonctionnelles. Nous nous sommes focalisés ici sur les myopathies dont l'origine est génétique avec une apparition des symptômes à l'âge adulte (la dystrophie myotonique de type 1, DM1 ou la dystrophie focio-scapulo-humérale, FSH, entre autres). Cette précision semble primordiale car une déclaration de la maladie dans l'enfance ou à l'âge adulte, qu'elle soit génétique ou métabolique, n'a pas les mêmes répercussions sur le plan moteur, psychologique ou cognitif, ni sur la possibilité de bénéficier d'un traitement.

D'un point de vue psychologique, nous savons que les patients « DM1 » sont plus déprimés que la population générale (Abe *et al.*, 1994) tandis qu'il n'existe pas de consensus pour l'anxiété, certaines études retrouvant une anxiété, d'autres non (Antonini *et al.*, 2006 ; Bungener *et al.*, 1998). Les choses sont différentes pour les patients « FSH » qui apparaissent déprimés et anxieux (Bungener *et al.*, 1998 ; Alschuler *et al.*, 2012). Peu de recherches se sont intéressées à l'estime de soi des patients, les rares données à notre disposition sont contradictoires. Pour les uns l'estime de soi est préservée (Bertrand *et al.*, 2015), pour les autres elle est altérée (Gallais, 2010b). En revanche, tous les auteurs s'accordent sur la présence d'une importante fatigue (Kalkman *et al.*, 2005 ; Laberge *et al.*, 2020) et d'une altération majeure de la qualité de vie (Antonini *et al.*, 2006 ; Padua *et al.*, 2009). Aussi, la majorité des études montrent une adaptation à la pathologie peu efficace, souvent centrée sur l'émotion, ce qui s'avère néfaste pour les patients avec une exacerbation du ressenti de la douleur par exemple (Minier *et al.*, 2018

; Miró *et al.*, 2009). Cette douleur est décrite comme présente par la quasi-totalité des patients et qualifiée de chronique chez une majorité (Jacques *et al.*, 2019 ; Morís *et al.*, 2018).

Comme nous l'avons dit, les répercussions motrices sont au premier plan de la maladie. L'altération de l'équilibre statique et dynamique est particulièrement handicapante car elle perturbe la marche et provoque de nombreuses chutes. La perte musculaire et la détérioration de l'équilibre affectant l'endurance au cours du temps ont été objectivées dans plusieurs recherches (Aprile *et al.*, 2012 ; Hammarén *et al.*, 2015 ; Rijken *et al.*, 2014).

Fait étonnant, aucune étude ne s'est attachée à confronter la dégradation motrice et les manifestations psychologiques, qui sont deux types de symptômes liés à la dystrophie musculaire. Pourtant, dès 1946, l'OMS a défini la santé comme « *un état de complet bien-être physique, mental et social, [qui] ne consiste pas seulement en une absence de maladie ou d'infirmité* ». Si la notion de bien-être est apparue il y a longtemps en lien avec la santé, elle est aujourd'hui « à la mode », voire médiatique, bien que sa réalité conceptuelle soit complexe à saisir (Voyer & Boyer, 2001). Le modèle de bien-être psychologique de Netz et collaborateurs (2005) propose quatre dimensions (bien-être émotionnel, bien-être physique, perception de soi et perception globale) qui s'adaptent parfaitement à notre population.

Il nous a semblé que ce modèle était un cadre théorique approprié pour répondre à notre problématique, à savoir : de quelle manière l'atteinte corporelle module le fonctionnement psychologique des patients atteints de myopathie ?

Notre objectif principal est donc d'observer l'influence sur le fonctionnement psychopathologique de l'atteinte corporelle et la façon dont les patients y font face, à travers un modèle de bien-être psychologique. Nous nous intéressons à une population de patients atteints de myopathie d'origine génétique et de forme adulte

Nous développerons notre propos en quatre parties.

Pour commencer, nous exposerons l'état des connaissances sur les myopathies. Nous présenterons plus particulièrement la dystrophie myotonique de type 1 et la dystrophie facio-scapulo-humérale, les deux pathologies prévalentes. Nous aborderons ensuite chaque concept présent dans notre étude à savoir le bien-être psychologique, la dépression, l'anxiété, l'estime de soi, la fatigue, la qualité de vie, le coping, la douleur, l'équilibre et l'endurance, d'abord de façon générale puis étudié dans notre population d'intérêt.

Puis, dans la deuxième partie, nous développerons nos objectifs, général et spécifiques, ainsi que nos hypothèses générales et opérationnelles. À la suite, nous présenterons la méthodologie et la procédure employées pour y répondre.

La troisième partie sera, quant à elle, consacrée à la description des résultats : présentation de notre population, des résultats aux différents outils utilisés, des liens entre le coping, l'atteinte motrice et le versant psychopathologique. Un dernier chapitre sera consacré à l'analyse des interactions entre ces différentes variables par échantillon, les patients étant regroupés par pathologie.

Enfin, la quatrième et dernière partie nous permettra de confronter nos résultats aux recherches antérieures, de discuter les apports théoriques et cliniques de ce travail, mais aussi de pointer les limites et les perspectives qui permettront de compléter cette étude et d'ouvrir à de nouvelles recherches.

Première partie : Revue de la littérature

Chapitre 1 : Les myopathies

Les myopathies, désignent des atteintes des unités motrices *per se* (atteintes directes du muscle). Elles se composent d'un large éventail de maladies distinctes (200 maladies différentes selon l'Institut des Neurosciences de Rennes), dont l'origine peut être soit génétique, soit acquise (Gagnon *et al.*, 2010). La classification de ces maladies est fonction de l'âge d'apparition des premiers symptômes, de l'atteinte musculaire, de l'origine, et des résultats aux examens complémentaires tels que la biopsie musculaire.

Il réside une extrême difficulté dans l'évaluation précise du nombre de personnes atteintes de ces maladies, les sources épidémiologiques étant rares.

Elles peuvent se déclarer dès la naissance, dans l'enfance, à l'adolescence ou encore à l'âge adulte. Leur extrême diversité, ainsi que leur complexité, rendent compte de difficultés importantes en ce qui concerne leur diagnostic. Leurs conséquences peuvent être « graves » tant sur le plan moteur, que respiratoire, digestif ou cardiaque.

Si la recherche de traitements des causes des maladies neuromusculaires n'a pas encore abouti, la prise en charge des troubles qui en résultent (atteinte des fonctions motrices essentiellement et douleurs) permet l'augmentation de l'espérance de vie et la qualité de vie des personnes malades (Michon, 2016).

Dans les chapitres suivants, nous présenterons succinctement la dystrophie myotonique de Steinert de Type 1 (DM1) et la dystrophie facio-scapulo-humérale (FSH), formes les plus fréquentes de myopathies génétiques chez l'adulte et constituant l'objet principal de la présente étude.

Dystrophie Myotonique de type 1

1.1 Epidémiologie

Tout en étant une des myopathies héréditaires les plus fréquentes, notamment chez l'adulte, la DM1 reste une maladie rare. Les sources bibliographiques admettent une prévalence

d'une personne atteinte sur 8 000 individus (AFM-Téléthon, 2016). Son incidence est estimée à 13,5 pour 100 000 naissances et elle semble toucher autant les hommes que les femmes, ainsi que toutes les populations, quelle que soit l'origine ethnique (AFM-Téléthon, 2016).

Découverte en 1909 par Steinert lui-même, ce dernier établit la description d'atteintes musculaires caractéristiques de la DM1 : myotonie associée à un affaiblissement et une atrophie musculaire (Freyermuth, 2013). Ce n'est que par la suite que des études cliniques révèlent le caractère multi-systémique de la pathologie. Effectivement, même si l'atteinte préférentielle de la maladie reste le muscle, elle atteint également d'autres organes dont l'œil, le cœur, l'appareil respiratoire, digestif, le système hormonal (endocrinien) ou encore le système nerveux central (Bassez, 2011).

Il s'agit ainsi d'une pathologie multi-systémique de transmission autosomique dominante dont la sévérité est inégale d'un sujet à l'autre, allant de formes asymptomatiques aux formes congénitales dont le pronostic est très sévère (Freyermuth, 2013).

1.2 Génétique et critères diagnostiques

La DM1 est une pathologie neuromusculaire génétique caractérisée par une anomalie génétique située dans le gène DMPK (Dystrophia Myotonica Protein Kinase), sur le chromosome 19.

Chez un individu sain, le gène DMPK contient trois nucléotides CTG (cytosine, thymine, guanine) qui se répète entre cinq et trente-sept fois en son extrémité ; il s'agit d'une séquence ADN. Dans la DM1, nous observons la répétition aberrante de ce triplet CTG allant de cinquante jusqu'à plusieurs milliers. Quand cette répétition est supérieure à quarante, alors la séquence devient « instable » et entraîne l'apparition des symptômes de la maladie.

Pour fonctionner, la cellule a besoin de recopier les informations contenues dans la protéine DMPK et produit alors une molécule communément nommée ARN messager. Dans la maladie de Steinert, l'ARN messager directement produit à partir de la protéine DMPK anormale est lui aussi anormal, fonction de la copie de l'expansion de triplets. Ce dernier, alors trop long, forme des boucles atypiques, il lui est alors impossible de « sortir » du noyau et de faire son travail de synthétisation de la protéine DMPK. Ainsi plusieurs molécules d'ARN messager DMPK s'agglutinent entre elles, perturbant le bon fonctionnement de la cellule. La présence de ces agrégats provoque l'expression atypique de certains gènes, empêchant la synthétisation de certaines protéines. Cela pouvant expliquer l'atteinte d'organe spécifique (Modrego *et al.*, 2016).

Par ailleurs, l'accumulation de la protéine Tau dans le cerveau pourrait être liée aux anomalies observées sur les imageries encéphaliques des patients atteints de cette maladie (Leroy *et al.*, 2006 ; Sergeant *et al.*, 2001). Ceci n'a pas encore été démontré dans la DM1.

Le mécanisme déclencheur de cette mutation génétique n'est, à l'heure actuelle, pas connu (PIMS, 2020).

Le nombre de répétition CTG (nCTG) dans la DM1 n'est pas le même chez chaque patient, et cela même au sein des membres d'une famille. Il peut également varier tout au long de la vie d'un individu (Modrego *et al.*, 2016).

D'une manière générale, il est communément accepté que la symptomatologie soit plus sévère et précoce lorsque le nCTG est élevé. Cela est plus ou moins admis pour ce qui est de la corrélation entre nCTG et handicap musculaire (Yum *et al.* 2017). Par ailleurs, le nombre de répétitions peut augmenter d'une génération à une autre (Modrego *et al.*, 2016). Cette amplification sera d'autant plus importante que la transmission sera maternelle. C'est ce que l'on nomme le phénomène « d'amplification » ou « d'expansion » (Martorell *et al.*, 1998 ; Modrego *et al.*, 2016 ; Monckton *et al.*, 1994).

La grande variabilité dans l'apparition des symptômes, leur gravité et leurs évolutions d'un individu à l'autre ont amené certains chercheurs à proposer une classification. Ici, nous présentons celle de Koch *et al.* de 1991 décrivant une classification de la DM1 au travers de l'âge d'apparition des symptômes.

1.3 Les formes de la DM1

Il existe cinq formes distinctes (Koch *et al.*, 1991) :

- La forme légère ou encore forme adulte tardive, la littérature admet des répétitions entre 40 et 100 CTG pour cette forme de la maladie. Nous observons généralement chez les patients qui en sont atteints une cataracte et/ou une calvitie précoce. Des problèmes musculaires mineurs peuvent être présents.
- La forme adulte ou plus communément appelée « forme classique ». L'âge d'apparition des symptômes se situe entre vingt et un et quarante ans. La symptomatologie clinique se caractérise par une atrophie et une faiblesse musculaire (dystrophie) progressive, une myotonie (retard au relâchement musculaire) et une atteinte de différents organes, dont l'œil, l'appareil cardio-vasculaire, le système nerveux central, le système reproducteur,

etc. Pour certains territoires musculaires, la myotonie, notamment de la main, est le signe prodromal de la maladie tandis que dans d'autres, la dystrophie prédomine. Une cataracte est généralement retrouvée (dans 100% des cas après quarante ans) ainsi qu'une atteinte cardiaque (dans 90% des cas). Le pronostic n'est pas aisé à établir étant donné la variabilité de son évolution et le fait que la maladie puisse être peu symptomatique comme responsable d'incapacités fonctionnelles graves. En outre, la progression est relativement lente et l'espérance de vie peut être normale. L'âge moyen de décès diffère en fonction de l'âge d'apparition, de la sévérité de la maladie, mais aussi les complications présentées par le patient.

- La forme de l'adulte jeune, concerne les individus dont l'apparition des symptômes se situe entre onze et vingt ans. La symptomatologie ne diffère pas de la forme adulte présentée précédemment, cependant l'entrée dans la maladie est plus précoce et par conséquent plus sévère.
- La forme infantile, dont l'âge d'apparition des symptômes est entre un et dix ans, se distingue de la forme congénitale par une grossesse et une naissance sans incident. Le développement est classique la première année de l'enfant. Les troubles adviennent lors de la petite enfance et sont marqués par des difficultés de croissance, des symptômes intestinaux, un retard mental pouvant aller de léger à sévère ainsi qu'une hypotonie musculaire. La myotonie, quant à elle, n'est pas décelable avant l'âge scolaire. Les difficultés scolaires et/ou d'apprentissage sont constantes.
- La forme congénitale est caractérisée par une entrée dans la maladie très précoce, avant un an. Pendant la grossesse, certains marqueurs sont mis en évidence : l'hydramnios (excès de liquide amniotique) et la réduction des mouvements du fœtus. À la naissance, le nouveau-né présente déjà une hypotonie sévère, une détresse respiratoire et un visage marqué par une faiblesse musculaire visible. On observe également souvent, des malformations du squelette telles que les pieds-bots. Dès sa première année de vie, il est possible de dépister un retard développemental, tout comme un retard mental. En revanche, c'est à l'âge scolaire (5-6 ans) que les signes cliniques de la myotonie sont généralement détectables. La forme congénitale, la plus sévère, s'observe quasiment exclusivement chez les enfants nés d'une mère atteinte de la DM1.

Résultant d'une méconnaissance des processus impliqués dans la mutation génétique, il n'existe aujourd'hui aucun traitement curatif de la DM1. La prise en charge sera donc essentiellement symptomatique, par conséquent multidisciplinaire, étant donné la grande variabilité des signes cliniques (Bouhour *et al.*, 2007 ; Boyer, 2008 ; Kaminsky & Pruna, 2012).

Dystrophie facio-scapulo-humérale

Décrite pour la première fois en 1885 par deux neurologue français, la dystrophie facio-scapulo-humérale (FSH) est une maladie neuromusculaire, d'origine génétique, se transmettant selon un mode autosomique dominant. A ce jour, il n'existe qu'un traitement purement symptomatique. On estime qu'elle est la troisième maladie musculaire la plus fréquente après la dystrophie myotonique et la dystrophie de Duchenne (Emery, 2002). Nous manquons cependant de données précises concernant sa fréquence exacte, les chiffres étant très différents en fonction des pays. Il est communément admis dans la littérature que sa prévalence est d'une personne atteinte pour 20 000 (Scionti *et al.*, 2012 ; van der Maarel *et al.*, 2007). Soit, à l'échelle nationale, 3 000 à 4 200 personnes (Orphanet, 2011).

Bien que l'âge d'apparition des premiers symptômes soit extrêmement variable d'un individu à l'autre, ses premières manifestations cliniques apparaissent généralement à l'adolescence entre dix et vingt ans (Attarian *et al.*, 2012 ; Scionti *et al.*, 2012 ; van der Maarel & Frants, 2005). Il n'y a pas de différence de prévalence entre les genres, cela dit, les hommes présenteraient une symptomatologie plus sévère que les femmes (Tonini *et al.*, 2004 ; Zatz *et al.*, 1998).

La FSH tient son nom du groupe de muscles principalement atteints dans cette pathologie, il s'agit des muscles du visage, de la ceinture scapulaire et de l'humérus (Pandya *et al.*, 2008 ; van der Maarel *et al.*, 2007 ; van der Maarel & Frants, 2005). Cette atteinte spécifique est l'une des caractéristiques cliniques permettant de distinguer la FSH des autres dystrophies musculaires, tout comme l'atteinte asymétrique des muscles, un côté du corps étant plus déficitaire que l'autre (Padberg *et al.*, 1991 ; Richards *et al.*, 2012). Les mécanismes engendrant cette asymétrie reste actuellement inconnu (Pandya *et al.*, 2008). De façon majoritaire, la pathologie commence par atrophier les muscles du haut du corps, puis descend lentement vers les muscles du bas du corps (ceinture pelvienne puis les membres inférieurs), avec des périodes de stabilisation de durée variable (Upadhyaya & Cooper, 2002 ; van der Maarel *et al.*, 2007).

Plusieurs membres présentant une FSH au sein d'une famille peuvent présenter des atteintes musculaires très variables. Les muscles faciaux sont, en général, les premiers atteints (difficultés

pour siffler, fermer fortement les paupières, sourire). L'atteinte scapulaire retient davantage l'attention des patients car elle entraîne plus de difficultés dans la vie quotidienne : elle infère des difficultés à lever les bras et un décollement des omoplates consécutif à une atrophie du muscle trapèze. Le « bras de Popeye » caractéristique est lié à une atrophie du bras notamment du biceps et triceps (Sacconi *et al.*, 2015). L'atrophie des muscles abdominaux peut être rapidement visible. Elle se caractérise par une proéminence du ventre associée à une lordose lombaire (dos creusé) (Emery 1998). En ce qui concerne les membres inférieurs, une atteinte des muscles extenseurs du pied est rapportée dans 50% des cas. La fatigue et les douleurs sont enfin des symptômes cliniques classiquement rapportés dans cette pathologie par les patients (jusqu'à 50% selon certaines études, Orphanet, 2011).

Le diagnostic certain ne peut être fait qu'avec un test génétique. En effet, dans la grande majorité des cas la FSH résulte d'une anomalie génétique se trouvant sur le chromosome 4, plus précisément sur le fragment D4Z4 (Wijmenga *et al.*, 1990). Dans la population générale, le nombre de copies peut prendre plusieurs formes et varie de onze à cent-cinquante. Chez des sujets atteints de FSH, ce nombre est diminué de 1 à 10 unités (Richards *et al.*, 2012 ; Sarfarazi *et al.*, 1992 ; van der Maarel & Frants, 2005). Néanmoins, chez deux à cinq pour cent des patients, ce test revient négatif alors qu'ils sont bien atteints par la pathologie, ceci est lié au fait qu'ils n'ont pas le raccourcissement de D4Z4, ou que le test ne l'a pas détecté. Dans ce cas, des tests complémentaires peuvent être effectués comme un dosage des enzymes musculaires dans le sang, un électromyogramme, une imagerie musculaire ou une biopsie musculaire.

D'autre part, il est admis dans la littérature qu'il existe une grande ressemblance entre la DM1 et la FSH (mode de transmission, évolution, corrélation entre répétition de mutations et sévérité de la maladie), ceci expliquant le nombre important de recherches qui les comparent. Cette ressemblance atteint son paroxysme lorsqu'une forme rare de dystrophie de Steinert est nommée « pseudo FSH ». L'une des différences les plus marquée entre ces deux pathologies est l'atteinte du SNC dans la DM1, alors qu'il est parfaitement préservé dans la FSH, hormis les patients présentant des symptômes dès l'enfance. Effectivement, les patients ayant de très nombreuses mutations seraient plus sujets aux épilepsies et retards mentaux (Funakoshi *et al.*, 1998 ; Miura *et al.*, 1998). De façon générale, la littérature s'accorde à dire que les patients « FSH » ont un fonctionnement cognitif et une intelligence dans les normes (Sistiaga *et al.*, 2009).

Après avoir rappelé succinctement ce que sont les myopathies en général, puis avoir présenté de manière spécifique la DM1 et FSH, il importe maintenant d'établir un état des connaissances concernant la psychopathologie, les stratégies d'ajustement et l'atteinte physique, plus précisément l'altération de l'équilibre et de l'endurance, propre à ces pathologies.

Chapitre 2 : Aspects psychopathologiques

Dans ce chapitre nous présenterons les concepts psychologiques clés que nous avons utilisés dans notre travail de recherche à savoir le bien-être psychologique, la dépression et l'anxiété, l'estime de soi, la fatigue et la qualité de vie. Après avoir défini chacun de nos concepts, nous présenterons les recherches s'étant intéressées à cet aspect chez les patients atteints de DM1 ou de FSH.

Le bien-être psychologique

Le bien-être est une notion qui prend ses racines dans la philosophie, notamment le courant hédoniste. Le bien-être se définirait par la recherche et l'acquisition du plaisir et de la satisfaction, l'évitement de la souffrance (Kahneman *et al.*, 1999).

Dans cette optique, le concept de bien-être subjectif a été proposé par Diener (1998, 2006). Il postule que le bien-être se trouve en vivant beaucoup d'affects positifs, peu de négatifs et de ressentir une grande satisfaction à sa propre vie. Il se base sur l'évaluation individuelle, positive ou négative, cognitive ou émotionnelle, que l'on fait de sa vie. Les différents domaines de notre de vie seraient donc hiérarchisés en fonction de notre investissement, le bien-être subjectif en serait le niveau supérieur et global. Cet auteur suit la ligne de Bradburn, qui définit pour la première fois de façon précise le bien-être psychologique (Bradburn, 1969). Pour lui, les affects positifs ne sont pas suffisamment mis en valeur par rapport aux affects négatifs. Il va donc mettre au centre du concept de bien-être l'estime de soi, le bonheur, l'optimisme... (Bradburn, 1969).

Cowen (1994) va complexifier cette approche, en mettant en avant que le bien-être n'est pas la seule recherche du bonheur mais surtout un bon fonctionnement psychologique, comportemental et physiologique. Les activités simples telles que manger, dormir, des relations interpersonnelles de qualité, un contrôle de sa vie et une bonne santé physique seraient constitutifs du bien-être et du sentiment de maîtrise sur sa vie.

L'autre courant significatif dans la compréhension du concept de bien-être est l'eudémonie. Dans ce courant, les auteurs, en premier lieu Waterman (1993), mettent en avant la réalisation de soi et non le bonheur. Ici, ce qui est important ce n'est donc pas l'objectif qui est

atteint mais la façon dont l'individu y est arrivé, ce qu'il a mobilisé en lui et la façon dont il s'est développé.

C'est dans cette façon d'appréhender ce concept que Ryff (1989) a développé sa définition du bien-être psychologique, avec une approche davantage cognitive. Pour cette autrice, le bien-être psychologique est constitué de six axes : acceptation de soi, autonomie, maîtrise de l'environnement, objectifs de vie, relation positive aux autres et développement personnel. Si l'individu est en accord avec ses six axes alors il sera bien sur le plan psychologique, et peut connaître le bonheur comme résultat secondaire.

Ces modèles ont été pensés à partir et pour la population générale et sont très souvent utilisés dans le cadre du bien-être au travail, à l'école. Dans la définition de Cowen (1994), il apparaît même que la bonne santé physique soit une des conditions au bien-être et à la maîtrise sur sa vie. Ceci interroge alors sur la capacité des personnes malades chroniques à connaître le bien-être. Nous allons voir maintenant comment a été pensé le bien-être psychologique dans le domaine de la santé somatique.

Bien que le terme « bien-être psychologique » soit souvent utilisé en recherche auprès de populations cliniques, il n'est que peu défini. Il nous semble désormais que les modèles issus de la population générale ne conviennent pas aux patients atteints de pathologies somatiques. En effet, la dimension physique est totalement -ou presque- ignorée, tant sur un plan pratique (déplacement dans l'environnement, possibilité d'action) que celui des symptômes invisibles (douleurs, fatigue) ; ou dans une perspective de bonne santé. Par ailleurs, il n'existe pas de consensus et certains concepts sont utilisés de manière interchangeable alors qu'ils ne sont pas identiques comme la satisfaction de vie, le bonheur, la santé mentale ou la qualité de vie (Voyer & Boyer, 2001). D'ailleurs, il existe une grande variabilité méthodologique pour mesurer le bien-être psychologique. Dans une analyse de trente-huit articles abordant ce concept, quatre-vingt-cinq outils d'évaluation différents ont été recensés, tantôt reposant sur des dimensions affectives, cognitives ou comportementales, tantôt sur des évaluations subjectives ou objectives, globales ou plus spécifiques (McAuley & Rudolph, 1995).

Il apparait donc important de disposer d'un modèle clair et pertinent de bien-être psychologique applicable à la Psychologie de la Santé. Un modèle élaboré auprès de la population âgée semble adapté car il prend en compte les troubles moteurs, si prégnants dans les maladies neuromusculaires.

Netz *et al.* (2005), suite à une méta-analyse, considèrent quatre composantes:

- Le bien-être émotionnel caractérisé par l'absence d'affect négatif : anxiété (trait et état), dépression, stress, tension, et la présence d'affects positifs tels que l'optimisme ou l'énergie.
- La perception de soi regroupant l'estime de soi, le sentiment d'auto-efficacité, la maîtrise, l'image du corps.
- Le bien-être physique comprend la douleur, la fatigue et la perception des symptômes physiques.
- La perception globale qui se définit comme la qualité de vie.

Nous nous appuyerons sur ce modèle dans le cadre de ce travail de recherche. À cette heure, aucune étude n'a porté sur le bien-être psychologique des patients atteints de myopathie.

Anxiété & Dépression

2.1 Définitions cliniques

L'anxiété et la dépression sont deux entités distinctes, cependant elles partagent des bases physiopathologiques cognitives et/ou comportementales communes, ce qui fonde leurs rapports étroits et complexes (Pelissolo, 2011).

L'épisode dépressif caractérisé se définit par l'apparition de symptômes pendant au moins quinze jours et qui marquent un changement par rapport à l'état antérieur, une altération dans le fonctionnement social ainsi qu'engendrer une souffrance significative chez le patient. Pour établir un diagnostic de dépression il convient de trouver au minimum cinq des manifestations suivantes qui entraînent une souffrance chez l'individu concerné : humeur dépressive (tristesse, sentiment de vide), ralentissement ou agitation psychomoteur, perte d'intérêt ou de plaisir pour des activités auparavant appréciées, troubles de l'appétit (perte ou prise de poids), troubles du sommeil (difficulté d'endormissement ou réveils nocturnes), fatigue

extrême, sentiment de culpabilité ou dévalorisation, troubles cognitifs comme des difficultés à se concentrer et pensées morbides ou suicidaires (American Psychiatric Association, 2015). Ces différents symptômes ne peuvent être expliqués par aucune affection médicale autre. L'intensité de cet état dépressif peut varier d'un individu à l'autre et au cours du temps mais aussi être teintée d'autres manifestations comme l'anxiété.

Il existe différentes formes d'anxiété. La première, non pathologique, est vécue par tout un chacun en réaction à une menace ou à une peur dans des situations particulières. Elle est adaptative, passagère et utile car elle nous rend plus vigilant à l'environnement qui nous entoure. Cette réaction a été conceptualisée sous le nom d'anxiété-état. En opposition, il existe l'anxiété-trait qui est une disposition individuelle assez stable à éprouver de l'anxiété (Spielberger, 1983). L'anxiété pathologique est définie dans le DSM-5 (2015) comme des soucis ou inquiétudes excessifs et incontrôlables entraînant une souffrance psychique sur une période d'au moins six mois. Par ailleurs, elle doit être associée à trois des six symptômes suivants : agitation, fatigabilité, irritabilité, troubles de la concentration et/ou de la mémoire, tension musculaire, perturbation du sommeil.

1.2 Anxiété - Dépression et DM1

Comparativement à la dépression, l'anxiété dans la DM1 a été relativement peu étudiée. La majorité des études s'accordent à dire que les patients DM1 ne seraient pas plus anxieux que dans la population générale (Bungener, *et al.*, 1996 ; Colombo, *et al.*, 1992 ; Cuthill, Gattreau, & Viguié, 1988). Toutefois, Antonini *et al.* (2006) retrouvent des scores d'anxiété significativement supérieurs à ceux des participants contrôles. Ces mêmes auteurs rappellent que les traits de personnalité retrouvés chez les patients « DM1 » (évitant, dépendant, obsessionnel-compulsif, passif-agressif) sont classiquement décrits chez les personnes ayant une personnalité anxieuse. Leur recherche objective une anxiété trait et état chez 45% des individus issus de la population générale, ainsi qu'une anxiété importante chez 40% des patients, évaluée par l'intermédiaire de l'échelle d'anxiété d'Hamilton. Par ailleurs, l'anxiété trait était directement corrélée avec la durée de la maladie, argument en faveur d'un ajustement à l'affection progressivement invalidante qu'est la DM1 (Palmer *et al.*, 1994).

Pour ce qui est de la symptomatologie dépressive, elle est décrite depuis longtemps comme l'une des caractéristiques de la DM1. Néanmoins, la littérature est en désaccord en ce qui concerne son intensité et sa fréquence. Ainsi, certaines études décrivent des niveaux importants

de symptômes dépressifs (Abe *et al.*, 1994 ; Bachmann *et al.*, 1996 ; Brumback, 1987 ; Colombo *et al.*, 1992 ; Duveneck *et al.*, 1986 ; Huber *et al.*, 1989 ; Palmer *et al.*, 1994) quand d'autres évoquent plutôt une « tendance dépressive » ou une « légère symptomatologie dépressive » (Bungener *et al.*, 1996 ; Cuthill *et al.*, 1988 ; Kalkman *et al.*, 2005 ; Meola *et al.*, 1999). Deux études plus récentes montrent que 32 à 50% des patients « DM1 » présentent des signes cliniques de dépression, leurs scores étant significativement supérieurs à ceux des participants contrôles ou à ceux des patients présentant une autre pathologie neuromusculaire (Antonini *et al.*, 2006 ; Winblad *et al.*, 2010). Il est admis que cet état, communément nommé, « pseudo-dépressif » serait d'origine organique. Cependant, il pourrait également s'agir d'une « *mauvaise gestion des émotions face aux adversités qu'impose la maladie* » (Gallais, 2010b). En outre, l'intensité de la symptomatologie dépressive serait corrélée à la sévérité du handicap, les évaluations neuropsychologiques et la durée de la pathologie (Gallais, 2010b ; Peretti & Ferreri, 2009 ; Winblad *et al.*, 2010).

Nous avons donc pu constater qu'il n'existe aucun consensus sur la sévérité, la prévalence et l'origine de la symptomatologie dépressive et anxieuse chez les patients atteints de DM1.

1.3 Anxiété-Dépression et FSH

Comme nous l'avons déjà susmentionné, la dystrophie facio-scapulo-humérale constitue souvent l'élément de comparaison avec la DM1. Cela s'avère être le cas pour les variables cliniques telles que la dépression et l'anxiété. L'étude de Bungener et ses collaborateurs (Bungener *et al.*, 1998) en est l'illustration. Dans cette recherche, où les perturbations psychopathologiques des patients « DM1 » sont comparées à celles des patients « FSH » et des participants contrôles, les résultats montrent que les patients « FSH », au contraire des patients « DM1 », présentent des symptômes dépressifs et anxieux significativement plus sévères que les participants contrôles. Ces résultats ne sont pas surprenants. Comme le montre un certain nombre d'études, un grand pourcentage de patients « FSH » présentent des symptômes dépressifs et anxieux importants (Alschuler *et al.*, 2012 ; Cook *et al.*, 2012). Néanmoins, là encore, aucun consensus n'est établi. Effectivement, l'étude de Gallais (2010b) montre que les patients « DM1 » ont neuf fois plus de risque de présenter un épisode dépressif caractérisé que les patients « FSH » (sans toutefois que leurs moyennes respectives soient significativement différentes). Par ailleurs, les scores à l'échelle de dépression des patients « FSH » ne diffèrent de ceux du groupe contrôle.

1.4 Qu'est l'estime de soi ?

L'estime de soi est communément définie comme le sentiment que chacun a, au fond de lui-même, de sa propre valeur. Cette observation de soi est issue d'un processus de jugement par lequel l'individu évalue ses performances, ses capacités et ses particularités, en fonction de ses propres valeurs (Coopersmith, 1967).

L'estime de soi n'est pas seulement la valeur qu'un individu se donne par rapport à des sentiments de compétence, c'est un concept complexe présentant de multiples caractéristiques. Cette notion est par conséquent envisagée aujourd'hui selon un modèle multidimensionnel et hiérarchiquement organisé. Nous trouvons, au sommet de l'arborescence, le concept de soi global, puis aux niveaux secondaires des domaines spécifiques tels que le soi social, scolaire, ou physique, et enfin, un dernier niveau constitué de sous-domaines (Figure 1).

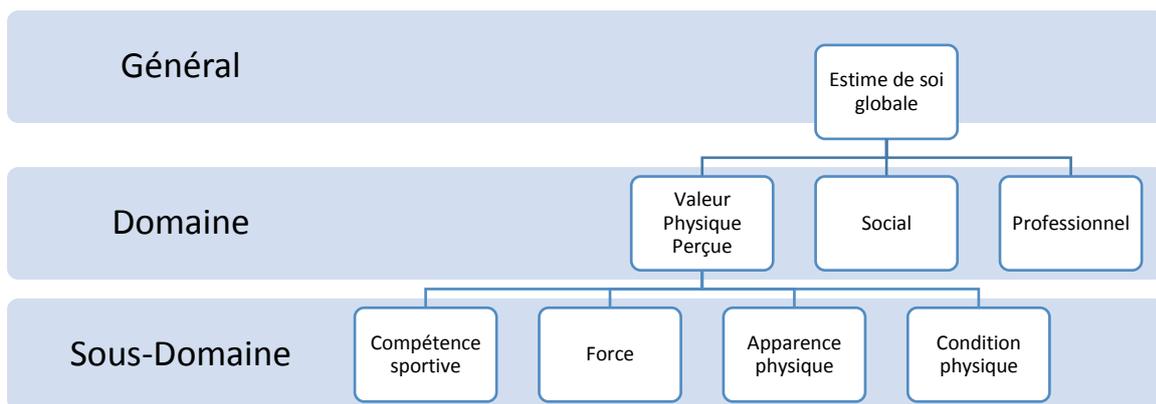


Figure 1 : Représentation du modèle hiérarchique et multidimensionnel de Fox & Corbin (1989)

D'après Bégarie et ses collaborateurs (2011), l'individu pourrait par son apparence, ses attributs et ses compétences physiques, étayer son soi physique, et ainsi, selon certaines modalités, renforcer son estime de soi globale. Les recherches dans le domaine de la psychologie du sport ont notamment apporté des arguments en faveur de l'importance de la perception du corps dans la construction de l'estime de soi (Biddle *et al.*, 1994 ; Ninot *et al.*, 2000 ; Seidah & Bouffard, 2007 ; Thornton & Ryckman, 1991).

Mais qu'en est-il de ce concept de soi lorsque la personne est atteinte d'une pathologie et plus spécifiquement d'une pathologie neuromusculaire, atteignant le physique, l'image du corps ?

1.5 Estime de soi, DM1 et FSH

1.5.1 Estime de soi globale

À notre connaissance, il n'existe à ce jour que peu d'études abordant ces questions. Dans sa thèse de Doctorat, Gallais (2010b) a évalué l'impact des troubles anxio-dépressifs sur l'estime de soi des patients « DM1 » tout en comparant leurs résultats à ceux d'une population « FSH » ainsi qu'à des participants contrôles. Ses résultats montrent une baisse significative de l'estime de soi des patients « DM1 » comparativement à la population contrôle, sans retrouver de différence avec les patients « FSH ». Ainsi, bien que les patients « DM1 » présentent qualitativement une estime d'eux-mêmes plus faible que les patients « FSH », les deux populations ne diffèrent pas. Ce même auteur a montré par ailleurs une co-influence entre la diminution de l'estime de soi et les troubles thymiques (dépression et anxiété-trait).

En revanche, Bertrand *et al.* (2015) montrent chez 200 patients atteints de DM1, un score à l'échelle d'estime de soi Rosenberg restant dans la norme.

Au regard de la pauvreté de la littérature à ce sujet, nous avons étendu notre recherche aux myopathies en général où nous avons fait un constat alarmant : aucune recherche n'a été élaborée sur ce thème. Pourtant, au regard de ce que ces pathologies induisent comme changements, aussi bien physiques que psychiques, il semble primordial d'établir une approche de ce concept.

1.5.2 Estime de soi physique

Il n'existe aucune étude abordant l'estime de soi dans sa dimension physique chez des patients atteints de myopathie. Dans le cadre de ce travail, nous avons souhaité valider une échelle psychométrique auprès de cette population nous permettant d'évaluer l'estime de soi dans le domaine corporel. L'échelle utilisée est l'Inventaire du Soi Physique-10 items (ISP-10) lui-même issu de l'Inventaire du Soi Physique-25 items, questionnaire validé auprès de la population française.

Pour cela, 108 personnes atteintes de myopathie ou de neuropathie et 129 personnes d'une population de référence ont été invitées à remplir l'ISP-10 et l'échelle d'estime de soi de Rosenberg. Cette première étude montre des qualités psychométriques satisfaisantes du questionnaire, baptisé ISP-MNM (Inventaire du Soi Physique – Maladies Neuromusculaires). Un article a été rédigé et est actuellement en cours de relecture à la Revue Européenne de Psychologie Appliquée, il se trouve en Annexe 1.

Fatigue

1.6 Définition

La fatigue est définie comme « une perte subjective d'énergie physique ou mentale perçue par l'individu ou l'aidant qui interfère avec la réalisation de ses activités habituelles et désirables » (Multiple Sclerosis Council for Clinical Practice, Guidelines, 1998). La fatigue est dite « normale » si elle est liée à un surmenage, améliorée par le repos. Cet épisode doit être de courte durée et lié à une cause facilement identifiable, cette fatigue tient un rôle protecteur.

Nous nous intéresserons ici à la fatigue pathologique qui se caractérise par un état de lassitude qui n'est pas lié à un effort particulier et non amélioré par le repos. Il peut devenir chronique et il est souvent de causes multiples ou inconnues et perçu comme anormal ou excessif.

La fatigue pathologique a été très étudiée, dans un premier temps, dans les maladies neurologiques. C'est un processus complexe et multidimensionnel où interagissent la pathologie, le système nerveux central et périphérique avec les facteurs environnementaux (Kluger, 2013, Figure 2). Nous distinguons aujourd'hui l'épisode de fatigue aiguë qui dure moins d'un mois, de la fatigue chronique qui s'exprime 50% du temps pendant six mois. Le distinguo est également à faire entre fatigue primaire et secondaire. En effet la fatigue primaire est inhérente aux mécanismes pathogéniques propres de la maladie, que l'on nommera fatigabilité selon la nomenclature de Kluger (2013). La fatigue primaire est influencée par deux facteurs : le facteur central c'est-à-dire au niveau cortical et le facteur périphérique qui est lié à une altération musculaire (Angelini & Tasca, 2012). Tandis que la fatigue secondaire est l'ensemble des facteurs majorant cette fatigue primaire. Les facteurs secondaires peuvent être de plusieurs ordres, homéostatique ou psychologique :

- douleurs, spasticité, traitements médicamenteux ;
- troubles du sommeil ;

- dépression, anxiété, stress chronique ;
- démographiques : âge, statut marital, genre, travail ;
- comorbidités médicales : obésité, infections, hypertension, défaillance cardiaque, rénale... ;
- environnementaux : chaleur ;
- style de vie : consommation d'alcool, carence nutritionnelle.

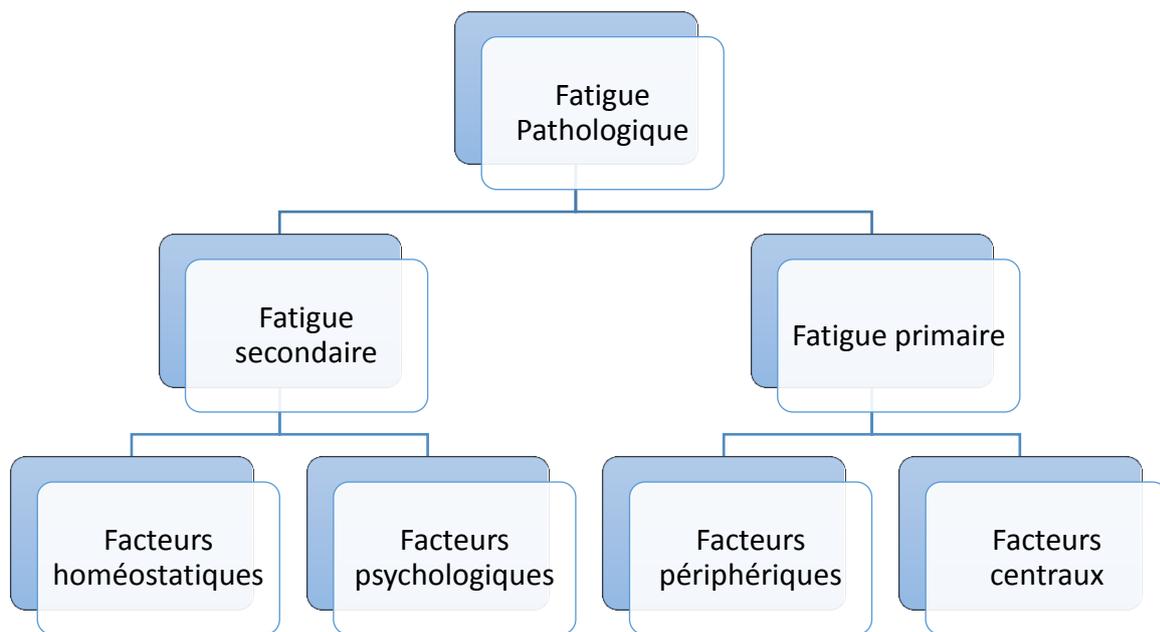


Figure 2 : Facteurs influençant la fatigue pathologique (Kluger, 2013)

La fatigue est un enjeu majeur dans le domaine de la santé au regard de son effet délétère sur la qualité de vie des patients (Kluger *et al.*, 2013).

1.7 Fatigue et myopathies

La fatigue chronique est un symptôme prégnant dans les maladies neuromusculaires, objet de plaintes itératives des patients (Shipper *et al.*, 2017). Si nous n'avons pas de prévalence pour les myopathies d'origine génétique dans leur globalité, d'après Kalkman *et al.* (2005) 61% des patients atteints de FSH et 74% de patients atteints de DM1 présentent une fatigue sévère.

Différents types de fatigue ont été isolés. Il est important de différencier la fatigue ressentie et la fatigue physiologique qui peut être centrale ou périphérique. Pour cela, Schillings *et al.* (2007) ont recruté 65 patients « FSH », 79 patients « DM1 » et 73 patients atteints de neuropathie sensitive et motrice héréditaire de type 1 (NSMH1), comparés à 24 individus contrôles. Les auteurs ont mesuré la fatigue ressentie par un questionnaire abrégé de fatigue (AFQ) où les patients doivent évaluer leur fatigue ressentie sur l'instant. La fatigue physiologique périphérique et centrale a été mesurée par un test de contraction musculaire soutenue. Les résultats montrent étrangement que les patients connaissent un niveau moins élevé de fatigue périphérique et une fatigue centrale normale ; pourtant la fatigue ressentie est significativement supérieure aux individus contrôles. Dans la suite de cette étude, Kalkman *et al.* (2008) ont montré que la fatigue périphérique n'est absolument pas corrélée à la fatigue ressentie, alors que la fatigue centrale l'est légèrement. Les auteurs concluent qu'il s'agit donc de trois types de fatigue différents et indépendants.

Si l'effort musculaire n'est pas à l'origine de la fatigue ressentie par les patients, nous pouvons alors nous demander ce qui en est la cause. Laberge *et al.* (2009) ont mis en avant l'âge, le genre, l'indice de masse corporelle, l'atteinte musculaire et le nombre de répétition de triplets. Kalkman et collaborateurs (2007) ont mené une étude longitudinale de dix-huit mois auprès de 217 patients (79 « DM1 », 65 « FSH » et 73 « NSMH1 »). La même procédure a été utilisée au début et à la fin de l'étude avec : des auto-questionnaires (fatigue, qualité de vie, dépression, anxiété), évaluation du sommeil, tests neuropsychologiques et un carnet d'auto-observation ainsi que port le d'un actimètre pendant douze jours. De manière générale, pour les trois groupes, les résultats révèlent que la force musculaire, l'activité physique, les troubles du sommeil, les troubles cognitifs et la douleur à T1 contribuent directement ou indirectement au niveau de fatigue ressenti à T2. Les modèles diffèrent légèrement entre les patients « FSH » et « DM1 ». En effet, les facteurs impactant le plus la fatigue chez les patients « FSH » sont l'activité physique -ou l'inactivité physique- et la douleur.

La fatigue « adaptative » serait un troisième type de fatigue existant pour les patients myopathes, elle est évoquée ainsi par Gallais *et al.* (2013) elle « *serait la conséquence des efforts mentaux et physiques nécessaires pour compenser le handicap et l'altération fonctionnelle (par exemple, pour chaque loisir anticiper l'accessibilité ; à chaque promenade, se concentrer sur sa marche pour éviter les chutes ; toujours anticiper le « coût » d'une activité et ses conséquences sur le reste de l'emploi du temps...)* ».

Mais pour l'heure, bien que rapportée cliniquement par les patients, cette fatigue n'a jamais été évaluée de façon empirique.

Comme nous l'avons évoqué précédemment, la fatigue a un impact important sur la qualité de vie. En 2005, Kalkman *et al.* l'ont étudiée auprès de 598 patients (dont 139 « FSH » et 322 « DM1 »), en mesurant la fatigue grâce à la CIS (Checklist Individual Strength) et la qualité de vie liée à la santé par la SF-36. Un lien fort entre fatigue, fonctionnement physique, social et douleur a été trouvé pour les patients « FSH ». Quant aux « DM1 », la fatigue joue un rôle uniquement sur le fonctionnement physique et social. Laberge *et al.* (2009) ont également montré chez 200 patients atteints de DM1 des liens entre fatigue et qualité de vie, plus spécifiquement avec les dimensions fonctionnement physique, limitations physique, douleur, santé générale, vitalité et fonctionnement social de la SF-36. Les auteurs mettent également en avant des liens avec la personnalité notamment les dimensions extraversion, ouverture, conscience et agréabilité.

Le fonctionnement physique et les possibilités motrices semblent donc impacter très fortement la sévérité de la fatigue. Selon la revue de littérature de Féasson *et al.* (2006), des études ont testé l'effet de l'entraînement physique sur la fatigue par des programmes de renforcement musculaire, d'endurance ou d'électrothérapie. Mais ces études, montrent peu de résultats sur la fatigue primaire et n'évaluent malheureusement pas la fatigue subjective.

Dernièrement, dans une étude longitudinale de neuf ans, Laberge *et al.* (2020) ont suivi 115 patients atteints de DM1, entre T1 et, neuf années plus tard à T2, les auteurs observent :

- une augmentation significative de la fatigue ;
- comme attendu, une augmentation de l'atteinte musculaire ;
- l'augmentation de la fatigue est modulée par la répétition de triplet. En effet, plus le nombre de répétition de triplet CTG est élevé plus l'effet sur la fatigue est important ;
- un haut niveau de détresse psychologique est associé à un haut niveau de fatigue à T1 et T2
- enfin, les prédicteurs de la fatigue à T2 sont la répétition de triplet et un haut niveau de détresse psychologique.

En 2005, Laberge *et al.* ont montré la fiabilité de l'échelle KFSS mesurant la fatigue chez les patients DM1 avec une excellente cohérence interne (α de Chronbach 0.86), un bon indice de corrélation inter-classe (0.88, $p < .001$) et l'indice de Goodman-Kruskal était significatif (rang 0.55-0.88, $p < 0.5$), c'est la raison pour laquelle nous choisirons cet outil dans notre travail.

1.8 Définition de la qualité de vie

L'OMS en 1993, décrit la qualité de vie (QDV) comme « *la perception qu'a un individu de sa place dans l'existence, dans le contexte de la culture et du système de valeurs dans lesquels il vit, en relation avec ses objectifs, ses attentes, ses normes et ses inquiétudes [...]* ».

Le rapport à la notion de qualité de vie ainsi que sa définition ont fait l'objet d'une grande évolution au cours des dernières décennies.

Cette notion apparaît pour la première fois dans les années 1960. Depuis, ce concept a pris de plus en plus d'importance dans l'évaluation des soins somatiques. Cela résulte d'un passage d'une conception unidimensionnelle (considération unique de l'absence de maladie) à une conception multidimensionnelle (où sont considérés l'absence de maladie et le bien-être), beaucoup plus subjective. D'après cette nouvelle notion, non seulement les signes cliniques d'amélioration de l'état de santé du patient sont pris en compte, mais également l'impact des soins sur son bien-être. Les progrès de la médecine ont permis un allongement de la durée de vie de la population, par conséquent l'augmentation de la survenue de maladies chroniques aux multiples conséquences. Par l'introduction de la notion de qualité de vie, les chercheurs ont mis l'accent sur l'impact des traitements sur la vie du patient (qualité) plutôt que sur le nombre d'années de vie gagnées (quantité) (Bruchon-Schweitzer, 2002). Cela concerne le ressenti physique, psychologique et social du patient.

1.8.1 La dimension physique

Les principaux aspects de la dimension physique sont la santé physique et les capacités fonctionnelles. La santé physique se conçoit au travers de l'énergie/vitalité, de la fatigue, du sommeil, des douleurs et des divers symptômes liés à la pathologie. Les capacités fonctionnelles se définissent par les capacités de déplacement, les activités quotidiennes que l'individu peut accomplir et son autonomie. Ces deux aspects sont évaluables de manière objective par un clinicien, ou subjective par une auto-évaluation du patient lui-même.

1.8.2 La dimension psychologique

La dimension psychologique de la qualité de vie inclut l'état émotionnel et affectif, notamment la présence d'affects positifs. Cela peut aussi signifier une absence d'affect négatif (comme dans la SF-36 par exemple).

1.8.3 La dimension sociale

Les relations et les activités sociales forment la dernière dimension importante de la qualité de vie. Il peut s'agir de la vie de famille, des rencontres entre amis, de la vie professionnelle, et de la réalisation des actes citoyens. Un bon fonctionnement social répond à un nombre de relations suffisantes et de bonne qualité. Pour certains auteurs, le plus important étant la qualité plutôt que la quantité de relations (Griffin, 1988).

1.9 Evaluation de la qualité de vie

La qualité de vie peut être évaluée par le patient lui-même à partir d'un auto-questionnaire ce qui permet d'être au plus proche de sa réalité subjective ; ou par hétéro-évaluation de la part du corps soignant qui met en avant une certaine objectivité puisque basée sur une observation fonctionnelle, plutôt que le vécu intrinsèque du patient.

Il existe par ailleurs deux types d'échelles, les échelles génériques et les échelles spécifiques. D'un part, les échelles génériques, telles que la WHOQOL ou la SF-36, ont été élaborées et validées auprès de la population générale. Si elles permettent de comparer des groupes variés, elles sont peu sensibles à une population clinique donnée. D'autre part, les échelles spécifiques sont construites auprès d'une population donnée et répondent parfaitement aux dimensions de la vie pouvant être affectées par la maladie ou son traitement. Elles sont sensibles aux changements.

1.10 Qualité de vie et DM1

D'une manière générale, la QDV dans la DM1 a été relativement peu étudiée de manière spécifique. Effectivement, les différents travaux recensés portent généralement sur la QDV inhérente aux pathologies neuromusculaires, ou aux dystrophies mais n'étudient pas (ou peu) la QDV des patients « DM1 » spécifiquement.

Antonini et al. (2006) montrent que la QDV de ces patients est « très sévèrement altérée » avec une influence négative de la sévérité et de la durée de la maladie.

Dans l'étude de validation française du WHOQOL-26 (Leplège *et al.*, 2000), nous observons que les moyennes à cette échelle fortement diminuées pour les patients « DM1 » comparativement à la moyenne générale de l'ensemble des autres patients neuromusculaires, et cela pour tous les domaines : santé physique, psychologique, relation sociale et environnement.

Laberge et collaborateurs (2009) infèrent que la présence d'une fatigue importante dans la population « DM1 » implique nécessairement une QDV plus basse que dans une population sans signe de fatigue. Dans une étude de 2013, ces mêmes auteurs montrent que 200 patients « DM1 » ont une qualité de vie altérée sur le versant physique mais non mental d'après l'évaluation réalisée à l'aide de la SF-36. D'après leur résultat, la sévérité de l'atteinte musculaire, la fatigue, la détresse psychologique, l'absence d'activité professionnelle et une insatisfaction dans le domaine social influence la QDV. Endo et al. (2019) retrouve la même atteinte de la sphère physique de la qualité de vie, et une atteinte moindre pour la santé mentale.

Plus récemment, Gallais (2010b) a observé une altération significative de la QDV globale, mais également physique et psychologique des patients « DM1 » par rapport à celle de individus contrôles.

1.11 Qualité de vie et FSH

Comme c'est le cas pour la DM1, les recherches portant exclusivement sur la QDV des personnes atteintes de la FSH sont rares. Une étude relate cependant qu'elle serait diminuée de façon significative, essentiellement dans le domaine physique et corrélée directement à l'âge du patient et la sévérité du handicap (Padua *et al.*, 2009). Cette étude permet par ailleurs d'objectiver l'impact de la douleur sur la perception subjective de la QDV des patients « FSH », qui s'avère être important. La douleur est classiquement rapportée par les patients « FSH » (Bushby, *et al.* 1998 ; Jensen *et al.*, 2008) et serait plus fréquente que dans la DM1.

Les résultats de l'étude de Gallais (2010b), qui compare les scores de QDV de patients « DM1 » à celles de patients « FSH », montrent l'absence de différence significative en ce qui concerne les différents domaines de la QDV entre ces deux populations. Ils montrent par ailleurs que le domaine procurant le moins de satisfaction aux patients « FSH » est le domaine psychologique et que les scores relatifs au domaine physique sont significativement inférieurs à ceux de la population contrôle (QDV évaluée dans cette étude par l'intermédiaire de la WHOQOL-26).

Pour résumer ce chapitre, nous devons retenir qu'il existe un consensus, pour les patients atteints de DM1 comme de FSH, quant à la présence d'une dépression, de fatigue et d'une altération de la qualité de vie. En revanche, le débat reste ouvert quant à l'anxiété qui est présente chez les patients « FSH », mais encore mise en doute pour les patients « DM1 ». L'estime de soi a été peu évaluée dans notre population d'intérêt, et les quelques études menées montrent des résultats contradictoires. L'humeur étant très liée aux stratégies d'ajustement mises en place face à une pathologie, nous allons maintenant présenter ce concept.

Chapitre 3 : Stratégies d'ajustement

Que sont les stratégies d'ajustement ?

Le concept de stratégies d'ajustement ou stratégies de coping est issue de l'anglais « to cope with » c'est-à-dire « **faire face à** ». Il est utilisé par un individu afin de faire face à un évènement considéré comme menaçant, stressant. Le stress étant alors défini comme une « *transaction particulière entre la personne et l'environnement dans laquelle la situation est évaluée par l'individu comme taxant ou excédant ses ressources et menaçant son bien-être* » (Lazarus & Folkman, 1984). Il s'agit pour l'individu de mettre en place un ensemble d'actions cognitives et/ou comportementales contre une situation pouvant mettre en danger son intégrité physique ou psychologique.

Ce concept élaboré en 1966, est défini en 1984 par Lazarus & Folkman comme « *l'ensemble des efforts cognitifs et comportementaux destinés à maîtriser, réduire ou tolérer les exigences internes ou externes qui menacent ou dépassent les ressources d'un individu* ». L'individu met en place de façon plus ou moins consciente des processus adaptatifs cognitifs et/ou comportementaux selon ses ressources personnelles et environnementales. Cet effort est constant puisqu'il faut une réévaluation permanente des situations vécues pour que la personne puisse s'y ajuster (Figure 3).

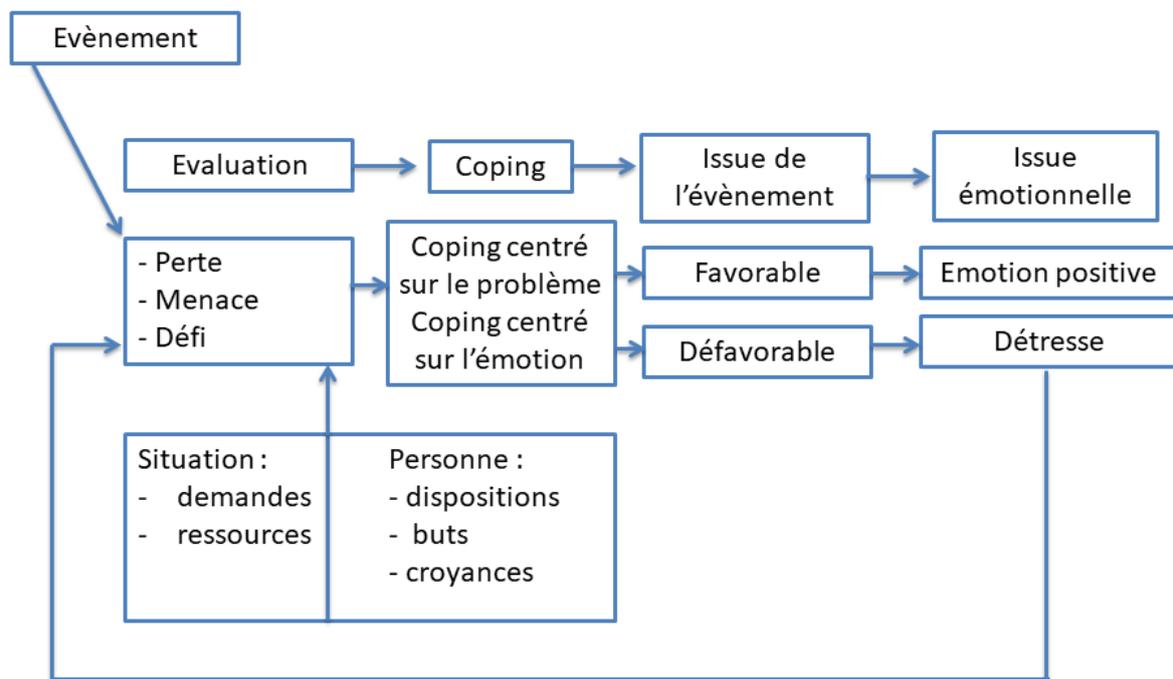


Figure 3 : Modèle transactionnel de stress-coping (Lazarus & Folkman, 1984)

Les processus transactionnels se déroulent par phases successives qui peuvent varier. La première étape de ce processus est l'évaluation :

- L'évaluation primaire : l'individu va évaluer l'impact du stress perçu. Le stress peut survenir à la suite de trois types d'évènements : une perte, une menace ou un défi. En fonction de cette évaluation, la situation va générer une émotion de qualité et d'intensité différente. En effet, une perte ou une menace génèrera des émotions plutôt négatives comme la honte, la colère ou la peur, tandis qu'un défi peut engendrer des émotions positives comme l'enthousiasme.
- L'évaluation secondaire : se réfère à l'évaluation de ce que l'individu peut faire pour remédier à cette situation. Il apprécie alors ses ressources pour faire face à la situation et estime le contrôle qu'il en a. L'évaluation secondaire se réfère aussi bien aux jugements et croyances personnels qu'aux possibilités réelles de contrôle.

Selon Folkman & Lazarus (1988), les processus d'évaluation sont influencés par les spécificités antérieures de chaque individu (ressources personnelles : croyances, endurance, anxiété-trait)

et les variables environnementales (caractéristiques de la situation, ressources sociales). Pour les auteurs, les caractéristiques personnelles influencent d'autant plus la perception de la situation quand celle-ci est nouvelle. En effet, dans ce cas, la personne fait des inférences basées essentiellement sur des situations rencontrées au préalable afin de comprendre ce qui se passe. Les variables environnementales impactent l'évaluation primaire que la personne fait de ses possibilités de contrôle, ce qui est décisif dans le choix du coping utilisé.

C'est ensuite que peut intervenir la seconde étape du processus, à savoir, l'élaboration de stratégies d'ajustement ou « coping ». Après l'évaluation de l'évènement, l'individu mettra en place des stratégies plus ou moins complexes pour faire face à la situation intégrant des réponses de divers niveaux. Elles peuvent être cognitives, émotionnelles ou comportementales. Certaines stratégies sont moins opérantes que d'autres et l'adaptation résultante peut induire des émotions négatives (détresse), nous y reviendrons ci-dessous. Dans ce cas, l'individu peut faire une boucle rétroactive avec une réévaluation primaire de la situation.

Ces auteurs distinguent deux types de stratégies fondamentales : le coping centré sur le problème et le coping centré sur l'émotion (Lazarus & Folkman, 1984a) :

- Le coping centré sur le problème : il s'agit ici pour l'individu de fournir des efforts pour affronter la situation. La personne augmente ses propres ressources pour faire face au stress. Elle peut rechercher des informations complémentaires, élaborer un plan d'action visant à résoudre le problème ou bien affronter la situation en essayant directement de la modifier.
- Le coping centré sur l'émotion : l'individu va tenter de contrôler la réponse émotionnelle induite par la situation. La gestion des émotions peut se faire de manière physiologique, comportementale, émotionnelle ou cognitive. Ceci peut s'exprimer par différentes stratégies : la minimisation de la menace « *j'ai fait comme si rien ne s'était passé* », la réévaluation positive « *je suis sorti plus fort de cette épreuve* », l'auto-accusation « *j'ai compris que c'était moi qui avais créé le problème* ». L'évitement et la fuite peuvent être utilisés en même temps « *j'ai essayé de me sentir mieux en buvant ou en fumant* » (Folkman *et al.*, 1986).

Il est bien entendu possible pour un individu de recourir à ces deux types de stratégies pour un même évènement, tout comme n'en utiliser aucun.

Dans une version révisée de l'échelle de Lazarus, la WCC-R, Vitaliano *et al.* ont isolé un troisième type de coping nommé recherche de soutien social, qui correspond à la recherche d'un

soutien informatif, matériel, émotionnel, etc. Ce type de stratégie est à distinguer du soutien social ou du réseau social qui est issu de la perception de l'individu. Il s'agit bien ici de la recherche active de l'aide d'un tiers (Vitaliano *et al.*, 1985).

D'autres auteurs n'adhèrent pas à cette classification et opposent de manière différente les stratégies de coping comme « vigilant » vs « évitant » (Suls & Fletcher, 1985), « actif » vs « passif » ou encore « engagement » vs « désengagement » (Tobin, 2000) amenant un certain jugement de valeur sur le caractère d'ajustement ou de défaut d'ajustement de ces stratégies (Bruchon-Schweitzer, 2002).

Par ailleurs, il existe le modèle d'ajustement à la maladie chronique de Maes, Leventhal & De Ridder (1996). En se basant sur le modèle de Lazarus & Folkman (1984), les auteurs intègrent les caractéristiques de la pathologie et ses traitements aux caractéristiques individuelles et environnementales dans la façon dont l'individu va s'ajuster à la maladie chronique. Selon eux, le type de maladie, les symptômes associés, la durée et le pronostic engagé, ses causes (génétique, infectieuse...) et ses conséquences (douleur, fatigue...) vont influencer sur les processus d'évaluation et les stratégies adoptées.

Dans notre étude nous resterons dans le cadre théorique de Lazarus & Folkman, révisé par Vitaliano *et al.* en évaluant les trois grands types de stratégies : centré sur le problème, centré sur l'émotion ou centré sur la recherche de soutien social.

En ce qui concerne l'efficacité de ces stratégies, Bruchon-Schweitzer (Bruchon-Schweitzer & Boujut, 2014) admet qu'une « *stratégie de coping est efficace (ou fonctionnelle) si elle permet à l'individu de maîtriser la situation stressante et/ou de diminuer son impact sur son bien-être physique et psychique* ». D'ailleurs, Suls & Fletcher (1985), rappelaient dans leur synthèse des travaux sur les stratégies de coping, qu'il est plus efficace d'avoir recours à une stratégie de coping, quelle qu'elle soit plutôt qu'à aucune.

Néanmoins, il réside que l'utilisation de stratégies de coping centrées sur le problème sont plus opérantes que des stratégies de coping centrées sur l'émotion (Bruchon-Schweitzer, 2002). En effet, dans plusieurs études, il a été montré que les stratégies centrées sur le problème étaient corrélées négativement avec l'anxiété et la dépression ; alors que les stratégies centrées sur l'émotion étaient néfastes et associées à une certaine détresse psychologique.

Nous nuancerons ce propos avec plusieurs recherches, montrant qu'à court terme et face à un événement incontrôlable, les stratégies centrées sur l'émotion peuvent être adaptatives permettant un travail psychique d'assimilation progressive de la réalité (Suls & Fletcher, 1985). Dans le cas des maladies graves, les patients utilisent souvent un coping émotionnel après l'annonce diagnostique pour ensuite se tourner vers des stratégies fonctionnelles centrées sur la recherche d'informations (Bungener, 2005 ; Dean & Surtees, 1989).

Étude du coping dans les myopathies

Les études s'intéressant au coping sont assez peu nombreuses chez les patients atteints de myopathies. D'après la revue de littérature de Minier *et al.* (2018), seules quatre études se sont intéressées à cet aspect chez les patients « DM1 ». Elles montrent que les patients utilisent préférentiellement un coping centré sur l'émotion ou la recherche de soutien social (Ahlström & Sjöden, 1996 ; Nätterlund & Ahlström, 1999 ; Nieto, *et al.*, 2012), sans différence entre myopathies, ni différence entre genres. Pourtant, d'après ces mêmes auteurs les ajustements actifs ou centrés sur le problème sont garants d'une plus haute qualité de vie comme « avoir un contrôle sur le quotidien » ou avoir recours à la stratégie « dispositifs et astuces ». Par ailleurs, les stratégies dites passives sont associées à la douleur chez ces patients. En effet, il a été démontré que plus elles sont utilisées et plus les douleurs sont importantes (Miró *et al.*, 2009 ; Nieto, *et al.*, 2012).

Bien que les stratégies centrées sur l'émotion soient les plus utilisées, nous retenons que les stratégies « dispositifs et astuces » sont efficaces pour préserver la qualité de vie. Cette stratégie fait écho à l'utilisation d'aides techniques qui permet de pallier aux difficultés motrices dans la vie quotidienne. Nous allons à présent exposer les atteintes corporelles dont souffrent les patients, en particulier la douleur, l'équilibre et l'endurance.

Chapitre 4 : L'atteinte corporelle

La douleur

L'évaluation et le traitement de la douleur sont devenus un enjeu de santé publique depuis les lois de 2002 et 2004. La loi L1110-5 impose que « *toute personne a, compte tenu de son état de santé et de l'urgence des interventions que celui-ci requiert, le droit de recevoir, sur l'ensemble du territoire, les traitements et les soins les plus appropriés et de bénéficier des thérapeutiques dont l'efficacité est reconnue et qui garantissent la meilleure sécurité sanitaire et le meilleur apaisement possible de la souffrance au regard des connaissances médicales avérées* ».

L'association internationale pour l'étude de la douleur en fait la définition suivante, "*la douleur est une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable associée à une lésion tissulaire réelle ou potentielle ou décrite dans ces termes*". Cette définition met en avant par le terme « expérience » la dimension singulière et subjective de la douleur ; ce qui la rend tellement complexe tant à évaluer qu'à traiter (Tracey & Mantyh, 2007).

Si la douleur peut être une sonnette d'alarme pour signifier à un individu qu'il se blesse ou que son intégrité physique est en danger dans le cas de la douleur aiguë, elle peut devenir pathologique et chronique, et ainsi perdre sa valeur protectrice. À l'inverse, l'absence totale de ressenti de la douleur peut être tout aussi pathologique.

Après une présentation du modèle du traitement de la douleur, nous aborderons la classification des différents types de douleur, puis plus spécifiquement la douleur à laquelle sont confrontés les patients myopathes.

1.1 Modèle de traitement de la douleur

La perception de la douleur est une expérience complexe qui s'articule autour de quatre composantes selon le modèle multidimensionnel de traitement de la douleur (Hart *et al.*, 2003 ; Liebeskind & Paul, 1977), la figure 4 illustre ce modèle :

- La composante sensori-discriminative : qualité de l'information issue des terminaisons nerveuses (douleur nociceptive) qui permet de déterminer la nature, l'intensité, la durée et la localisation de la douleur.

- La composante affective et émotionnelle : valence aversive associée à la perception. Elle peut déclencher des émotions négatives en fonction de la sensation éprouvée et de l'interprétation données par l'individu en fonction du contexte.
- La composante cognitive : ensemble des processus mentaux pouvant influencer l'expression émotionnelle: il s'agit des interprétations, anticipations, souvenirs, focus attentionnel. Ils peuvent être la source d'une souffrance psychologique (anxiété, frustration, humeur dépressive). La composante cognitive est fortement imprégnée du contexte culturel.
- La composante comportementale : ensemble des comportements verbaux (plaintes) et non verbaux (grimaces, posture) déclenchés par la douleur.

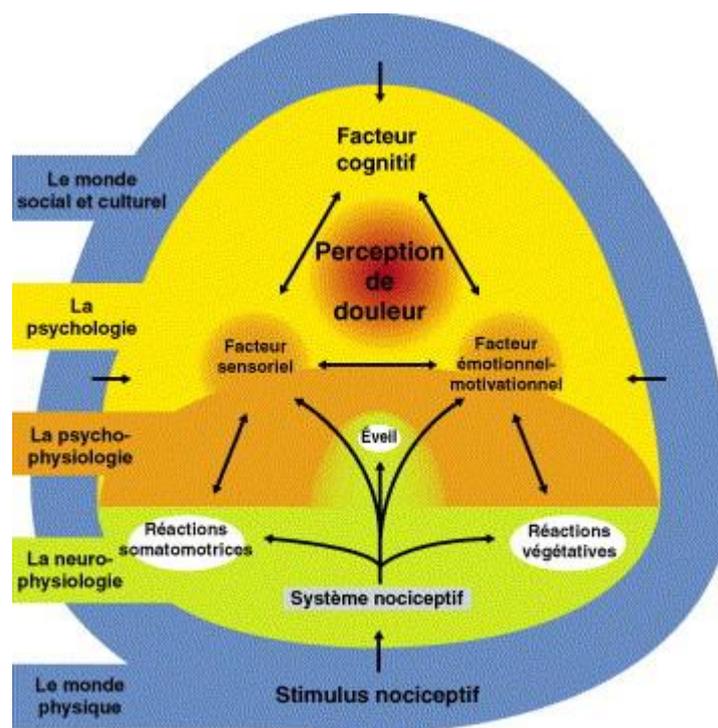


Figure 4 : traitement de la

modèle de douleur (Le Bars &

Willer, 2004)

1.2 Classification de la douleur

Classiquement, trois types de douleurs sont distingués (Le Bars & Willer, 2004) car ils répondent à des mécanismes physiopathologiques différents. Bien que distincts, ils peuvent coexister chez un patient d'où la complexité de la prise en charge de la douleur. Parfois aussi, le patient peut décrire une douleur sans lésion objective ou objectivable ; pour autant, ses douleurs sont réelles.

1.2.1 La douleur physiologique

Il s'agit de la douleur protectrice. Elle est perçue après une stimulation brève mais qui peut entraîner des lésions (la brûlure par exemple). La perception douloureuse va entraîner une réponse automatique (réaction des tissus, émotions négatives) modulée par le contexte immédiat et les expériences passées. Cette réaction en chaîne est normale, la finalité étant de préserver l'intégrité physique.

1.2.2 La douleur inflammatoire

Un stimulus grave provoquant une lésion importante va entraîner une transformation tissulaire prolongée de type inflammatoire. Le mode de fonctionnement entre stimulus-perception-réaction est alors différent et change de manière profonde. La douleur peut se manifester sans stimulus, elle peut être continue bien après le stimulus, elle peut être perçue de manière plus intense y compris après un stimulus léger et elle peut s'étendre au-delà de la zone lésée.

D'après Le Bars & Willer (2004), cette réaction est favorable à la guérison car elle va entraîner un changement de comportement de l'individu (mise au repos dans le cas d'une tendinite par exemple). Après guérison, l'individu retrouvera un fonctionnement classique.

1.2.3 La douleur neuropathique

Les douleurs neuropathiques sont le résultat de lésions des nerfs périphériques ou du système nerveux central, souvent dans le cadre d'une pathologie neurologique (AVC, sclérose en plaques, maladies neuromusculaires). Les douleurs sont souvent attribuées à une altération du contrôle lors de l'envoi des messages sensori-discriminatifs. En aucun cas ces douleurs ne sont

protectrices pour l'organisme, elles sont même délétères pour le patient, persistantes et très souvent peu sensibles aux thérapeutiques traditionnelles.

Il existe différentes douleurs neuropathiques : les douleurs « spontanées » continues comme des sensations de brûlure ou de torsion ou paroxystiques à titre de décharges « électriques ». Les paresthésies sont décrites comme des fourmillements, picotements ou engourdissements et les dysthésies sont des sensations désagréables sans être vraiment douloureuses.

Ces deux dernières, douleurs inflammatoires et neuropathiques, peuvent évoluer vers la chronicité.

1.3 La douleur chronique

La douleur est considérée comme chronique, selon la Haute autorité de santé (2008) lorsqu'elle est persistante (plus de trois à six mois en fonction des pathologies) et résiste aux stratégies thérapeutiques proposées.

Une étude épidémiologique française (Bouhassira *et al.*, 2008) a montré que sur 23 712 personnes de la population générale de plus de dix-huit ans interrogées, 31.7% indiquent ressentir des douleurs chroniques quotidiennes depuis plus de trois mois. Parmi eux, 19.9% les évaluent d'une intensité sévère à modérée. Aussi, des manifestations neuropathiques ont été rapportées par 6.9% des répondants.

Comme nous l'avons vu, cette douleur n'est plus un signal d'alerte mais un syndrome multidimensionnel aux conséquences multiples sur le fonctionnement psychologique (Bair *et al.*, 2003 ; Gerrits *et al.*, 2012) cognitif (Baker *et al.*, 2017 ; Moriarty *et al.*, 2011), social et sur la qualité de vie (Dueñas *et al.*, 2016 ; Kawai *et al.*, 2017). Il est à noter également que la douleur chronique entraîne des transformations chimiques et morphologiques au niveau du système nerveux central et périphérique (Apkarian *et al.*, 2005 ; Henry *et al.*, 2011).

Nous allons développer plus précisément les conséquences de la douleur chronique sur le versant psychologique et la qualité de vie.

1.3.1 Impact psychologique

L'association douleur chronique et dépression est fréquente ; les liens entre ces deux syndromes sont complexes. En effet, si la douleur aggrave les symptômes dépressifs, il est aussi reconnu que les patients dépressifs sont plus à même d'avoir des plaintes douloureuses (Rentsch *et al.*, 2009). Bair *et al.* (2003) ont montré dans une revue de littérature que les patients déprimés présentent de plus nombreuses plaintes douloureuses, d'une plus grande intensité et d'une plus longue durée que les groupes contrôles. De même, plus la douleur est évaluée comme importante par le patient, plus le syndrome dépressif est sévère. Kawai *et al.*, (2017) ont mené une étude auprès de 591 patients douloureux chroniques comparés à 150 patients non douloureux chroniques. Dans cet échantillon, ils montrent que 25% des patients douloureux présentent un syndrome dépressif modéré à sévère contre 5% des non douloureux, tout comme une anxiété augmentée, chez 14% contre 5%. Très récemment, la présence d'une symptomatologie anxio-dépressive sévère a été observée à l'aide de l'HADS chez 35 à 40% de patients douloureux chroniques, dans une étude menée auprès de 35 000 patients (Gerdle *et al.*, 2019). Les auteurs montrent l'association entre détresse psychologique et intensité/sévérité de la douleur. L'anxiété se référerait à une inquiétude quant à la signification du symptôme douloureux mais aussi à l'évolution de celui-ci (O'Reilly, 2011). L'anxiété n'altère pas la perception de la douleur mais en augmente la sensibilité, par ailleurs les patients anxieux ont tendance à davantage s'en plaindre.

Bien qu'il n'y ait pas de consensus quant à la prévalence de la dépression et de l'anxiété associée à la douleur chronique, nous concluons que ce sont des facteurs de vulnérabilité au développement de douleurs chroniques, mais aussi de manifestations réactionnelles à la douleur.

1.3.2 Impact sur la qualité de vie

Dueñas *et al.* (2016) mettent en évidence, à partir de la revue de soixante-huit articles, que la qualité de vie est altérée tant dans sa dimension physique que mentale chez les patients présentant une douleur chronique en comparaison avec des patients souffrant de douleurs aiguës ou sans douleur. De même, l'intensité de la douleur a un effet négatif sur la qualité de vie : plus une douleur est intense, moins bonne est la qualité de vie. Kawai *et al.* (2017) rapportent les mêmes conclusions, et établissent que les patients les plus touchés par ce phénomène sont ceux souffrant de douleurs neuropathiques sur différentes parties du corps. Par ailleurs, ces auteurs

pointent les problèmes d'absentéisme au travail des patients douloureux chroniques, pouvant mener à la perte de l'emploi. Les activités de loisirs et interactions sociales sont également affectées. En effet, la moitié des patients douloureux déclarent avoir moins de contact avec leur famille, et d'assister plus rarement à des événements sociaux ou familiaux (Breivik *et al.*, 2006). Spécifiquement dans le cadre des douleurs neuropathiques, les patients mettent en avant le caractère imprévisible des crises douloureuses qui les empêcheraient de planifier leur participation à des manifestations sociales (Closs *et al.*, 2009). L'irritabilité et la colère ressenties par les patients sont souvent pointées pour être des facteurs d'isolement, la famille et les amis pouvant en être le réceptacle malgré eux (Henwood & Ellis, 2004).

1.4 Focus : douleur dans la DM1 et la FSH

Des études ont été menées auprès de patients atteints de maladies neuromusculaires, sans distinction. Une équipe lilloise a interrogé 125 patients atteints d'une maladie neuromusculaire sur leur douleur. Si 73% disent souffrir de douleurs, pour 62% il s'agit de douleurs chroniques, d'une intensité importante. Aussi, la moitié des patients présentaient une symptomatologie anxio-dépressive (Tiffreau *et al.*, 2006). Par ailleurs, il est établi que la douleur chronique impacte négativement la qualité de vie de ces patients (Hoffman *et al.*, 2005). Abresch *et al.* (2002) ont évalué la douleur et la qualité de vie dans une cohorte importante de patients atteints de maladies neuromusculaires (n=859). La fréquence et la sévérité de la douleur étaient plus importantes dans leur population clinique que la prévalence dans la population générale américaine. Le score de douleur était corrélé avec les scores bas aux dimensions santé générale, vitalité, fonctionnement social et score total physique de la SF-36. En revanche, la douleur était peu liée à la fatigue, aux troubles du sommeil et au coping.

La douleur des patients myopathes peut être une douleur musculaire *per se*, des douleurs articulaires, les articulations n'étant plus protégées par les muscles, mais aussi une douleur liée à une mauvaise posture (Bushby *et al.*, 1998) ou à des mécanismes de compensation. En effet, pour certaines actions, les patients vont solliciter des muscles ou articulations pour compenser la déficience d'autres. Par exemple, un patient va élever le bassin pour passer le pas afin de compenser la perte musculaire au niveau des membres inférieurs, cette sollicitation du carré lombaire peut entraîner des douleurs. À ce jour, les mécanismes physiopathologiques de la douleur musculaire sont mal définis.

Plus spécifiquement aux myopathies d'origine génétique, la prévalence de la douleur s'étale de 48% à 97% selon les études (Cragg *et al.*, 2018; Jacques *et al.*, 2019).

Jacques *et al.* (2019) ont étudié la fréquence de la douleur chez des hommes atteints de dystrophie musculaire (Duchenne, Becker, myopathie des ceintures, FSH, autres formes de dystrophies musculaires) et des individus contrôles à travers différentes échelles. Quatre-vingt-dix-sept pour cent des patients déclarent avoir des douleurs contre 8% des contrôles. En revanche, les zones douloureuses sont différentes en fonction de la pathologie : les épaules sont douloureuses pour 93% des patients « FSH » (13 à 43% pour les autres groupes) alors que pour les patients atteints de myopathie des ceintures, ce sont les hanches qui sont les plus douloureuses pour 75% d'entre eux (0 à 29% dans les autres groupes). Ceci marque une certaine cohérence entre l'atteinte musculaire propre à chaque pathologie et la localisation de la douleur ressentie. Au préalable, Miró *et al.* (2014) avaient étudié l'impact de la localisation de la douleur sur le fonctionnement psychologique de 182 patients atteints de DM1 et FSH. Ils montrent que l'étendue de la douleur est négativement corrélée avec le fonctionnement psychologique évalué par la dimension santé mentale de la SF-36, et positivement avec l'intensité de la douleur. Aussi, l'intensité explique 9% de la variance du fonctionnement psychologique, mais 11% si on parle de la douleur de la tête (migraine, algie de la face). Dans ces deux recherches, aucune différence d'intensité de la douleur n'est retrouvée en fonction de la pathologie. D'autres études montrent une disparité quant à la présence de la douleur en fonction de l'atteinte de type FSH ou DM1, autour de 85% pour les premiers (Jensen *et al.*, 2008 ; Morís *et al.*, 2018), elle serait de 60% pour les seconds (Jensen, *et al.*, 2008). En revanche, les deux équipes rapportent une altération de la qualité de vie. Morís *et al.* (2018) ont interrogé 398 patients « FSH », dont une large majorité a rapporté connaître une douleur notamment au niveau des épaules et des lombaires. Sur l'ensemble des patients, 51% décrivent ces douleurs comme étant des douleurs chroniques. La douleur chronique affecte négativement la qualité de vie dans l'ensemble des domaines selon leur évaluation par la INQoL (Individualized Neuromuscular Quality of Life questionnaire). De leur côté, Jensen *et al.* (2008) ont comparé la douleur chronique chez 235 patients « DM1 » et « FSH » (les deux groupes étant équilibrés) avec le Brief Pain Inventory. Pour ces patients, la douleur interfère de façon importante avec les loisirs et leurs capacités de déplacement. D'ailleurs, plus les patients utilisaient des aides techniques au déplacement et plus ils étaient douloureux.

Delorme *et al.* (2004) ont mené une évaluation très complète de la douleur auprès de 68 patients atteints de myopathie héréditaire. Bien qu'une majorité de patients rapporte connaître une douleur quotidienne, seuls 6.8% de l'échantillon mentionnent la douleur comme plainte principale. Dans leur étude, la douleur interfère également avec les activités de la vie quotidienne, la possibilité de déplacement et les activités professionnelles.

1.5 Traitement de la douleur

À ce jour aucune recommandation n'a été produite sur la prise en charge de la douleur des patients atteints de myopathie. Jensen et collaborateurs (2008) ont interrogé leur échantillon sur les traitements anti-douleur pris et leur efficacité. Les traitements les plus utilisés sont les anti-douleurs classiques (anti-inflammatoire et paracétamol, 78% des patients), l'application de chaleur (71% des patients) et la kinésithérapie (57% des patients). Bien que la prescription des opioïdes ne soit pas conseillée (Glaubitz *et al.*, 2019), c'est l'un des traitement qui soulage le mieux la douleur selon ce que rapportent les patients dans l'étude de Jensen *et al.* (2008). Toujours dans cette étude, les patients rapportent que la consommation de cannabis apporte un soulagement important bien que ce ne soit pas le plus utilisé. Les autres traitements jugés efficaces sont les massages et les blocks nerveux. Les résultats de l'étude de Delorme *et al.* (2004) rejoignent ceux de Jensen (2008) avec une majorité de patients ayant une prescription d'anti-douleurs classiques qu'ils jugeaient relativement efficaces (soulagement de 50% de la douleur). En revanche plus d'un tiers ne recevait pas un traitement adapté.

Équilibre et endurance

La posture et la locomotion sont deux activités motrices fondamentales. En effet, toutes les tâches de la vie quotidienne demandent à un individu de se mettre en action tout en se maintenant dans une posture stable, que cela soit assis ou debout (Massion, 1998). La fonction de stabilisation vise à s'opposer à la gravité afin de maintenir les différentes parties du corps (tête, buste, jambes) dans une position alignée verticale *via* la raideur articulaire et le tonus musculaire (Paillard, 1976). La motricité demande donc la coordination des systèmes musculaire et squelettique, contrôlée par les systèmes nerveux central et périphérique. Pour se mouvoir tout en gardant l'équilibre, le cerveau doit coordonner un ensemble d'informations neurologiques, sensorielles et motrices. Chaque mouvement engendre un changement de posture qui nécessite un ajustement pour pouvoir maintenir l'équilibre (Bouisset & Zattara, 1981). Se maintenir en équilibre dépend donc des caractéristiques de l'individu, de la tâche à accomplir et de l'environnement, mais aussi de l'interaction de différents facteurs cognitifs, sensoriels, moteurs et biomécaniques que nous allons à présent exposer, illustrés par la figure 5.

2.1 Modalités sensorielles

Pour se mouvoir dans son environnement les individus font appel à différentes informations sensorielles. Celles-ci permettent d'appréhender les caractéristiques de l'environnement et de son corps. Si une personne saine se trouve dans un espace éclairé et sur un sol dur, pour maintenir son équilibre elle s'appuiera à 70% sur des informations d'origine somato-sensorielle, à 20% sur des informations provenant du système vestibulaire et à 10% sur des informations visuelles (Peterka, 2002).

1.5.1 Les informations somato-sensorielles

Les informations somato-sensorielles sont issues de la proprioception et de la sensibilité cutanée.

- La proprioception se compose principalement de trois récepteurs :
 - Les tendons sont situés dans les muscles squelettiques, ils jouent le rôle d'un récepteur de force.
 - Les fuseaux neuromusculaires (mécanorécepteurs constitué de fibres musculaires) sont sensibles à l'allongement des muscles. Cela permet de donner des

informations sur le mouvement effectué, comme la vitesse ou la direction de déplacement des différents membres, ou au contraire sur une position statique.

- Les mécanorécepteurs, situés dans les ligaments et les articulations, donnent des informations sur les angles articulaires. Cela est important pour percevoir la position de son propre corps dans l'espace et le tonus musculaire.
- Récepteurs sensoriels de la peau : la sensibilité tactile procure des informations sur la position (Moberg, 1983), le mouvement (Edin, 2001) ainsi que sur les forces exercées sur le corps (Johnson, 2001). Les pieds sont la première source d'informations sensorielles car ils sont le point contact entre le corps et le sol. Chaque changement de position change la pression sous les pieds.

1.5.2 Système vestibulaire

Le système vestibulaire est situé dans l'oreille interne. Il se compose de deux récepteurs (Parker, 1981) :

- le système canalaire permet de déterminer la position du corps dans l'espace (sensibles aux rotations).
- les organes otolithiques dont les récepteurs permettent d'appréhender les accélérations et la position de la tête par rapport à la verticalité, c'est notamment grâce à eux que les êtres éprouvent la sensation de mouvement.

1.5.3 Entrée visuelle

Les informations visuelles améliorent le contrôle de l'équilibre, en effet des études ont montré que si l'on prive un individu de la vision il connaît alors un équilibre bien plus précaire dans la position debout (Redfern *et al.*, 2001). Il a également été montré l'effet d'une modification du champ visuel et des troubles de la vision des patients sur l'équilibre (Tomomitsu *et al.*, 2013).

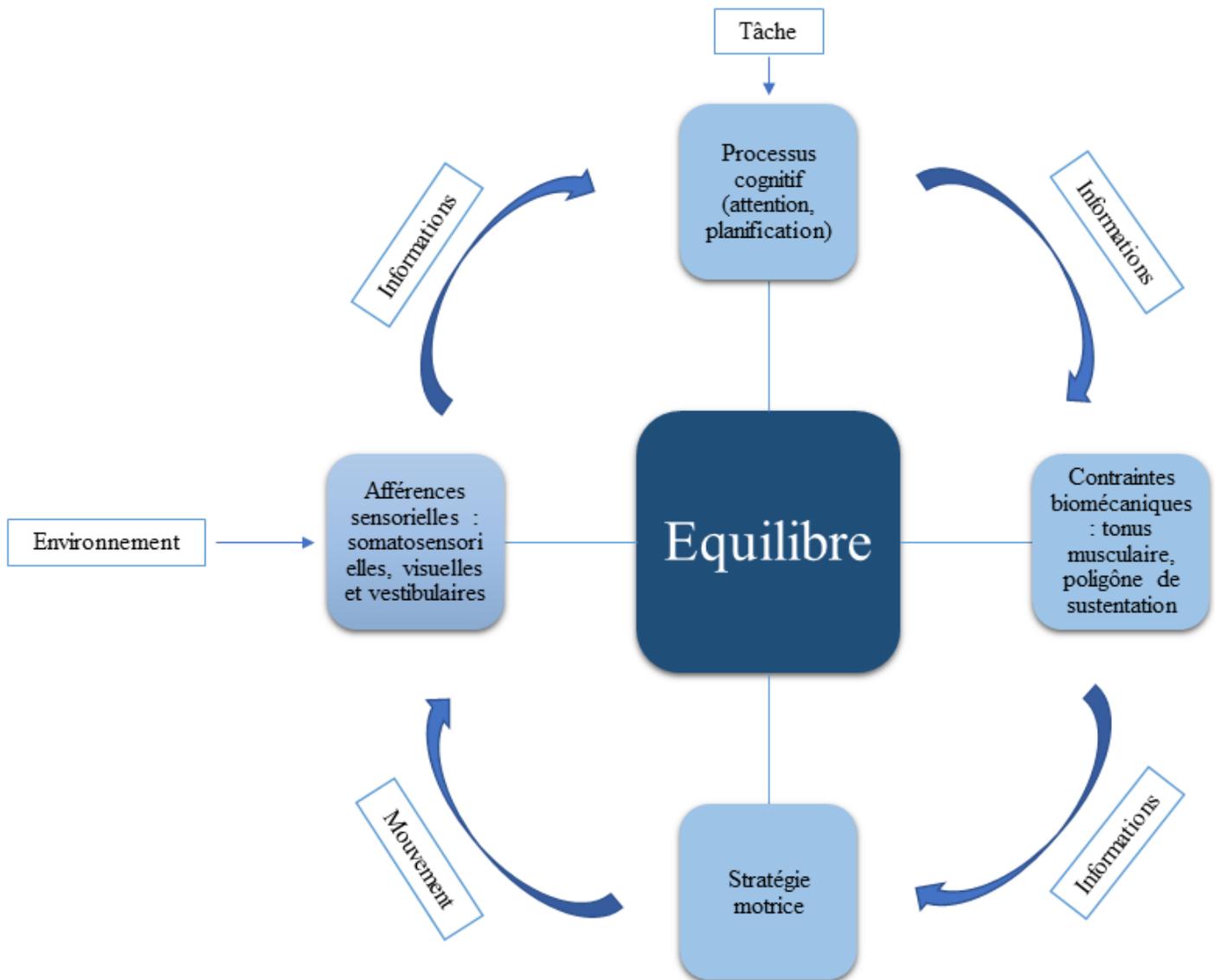


Figure 5 : Représentation des interactions entre les différentes variables impliquées dans le maintien de l'équilibre (Shumway-Cook and Woollacott, 2007).

1.6 Contraintes biomécaniques

Les contraintes biomécaniques sont de deux ordres, le tonus musculaire et le polygone de sustentation.

1.6.1 Le tonus musculaire

Le tonus musculaire correspond à la capacité des muscles à maintenir une tension permanente de faible intensité. Il est responsable du maintien ou du rétablissement des postures contre la pesanteur (Massion, 1992). Il permet aussi le mouvement grâce à l'activation des chaînes musculaires : extenseurs, fléchisseurs, abducteurs et adducteurs. Ces muscles permettent au squelette, donc à l'ensemble des os, de s'opposer à la force gravitationnelle et de se mouvoir comme souhaité.

2.2.2 Le polygone de sustentation

Le polygone de sustentation est l'espace d'appui de nos pieds au sol (Figure 6). Le corps est en équilibre lorsque le centre de gravité tombe dans le polygone, il est donc un facteur de maintien de l'équilibre. L'équilibre dynamique se définit par une modification de la forme ou de la taille du polygone de sustentation, comme lors de la marche. En cas de déséquilibre, un pas de côté permet un élargissement du polygone et augmente ainsi l'équilibre mais cela demande de s'appuyer sur la mobilité articulaire, la force musculaire et les informations sensorielles (Barbesant, 1987).



Figure 6 : Représentation du polygone de sustentation (en bleu)

1.7 Aspects cognitifs

L'idée que les processus cognitifs pourraient influencer la capacité d'équilibre est venue de l'observation de chute chez les personnes âgées intervenant souvent lors de la réalisation simultanée de plusieurs tâches. Ce sont les processus attentionnels (attention divisée, attention soutenue et vitesse de traitement) et les fonctions exécutives (flexibilité mentale, programmation) qui sont les plus impliqués dans le maintien de l'équilibre (Lestienne & Feldman, 2002 ; Rankin *et al.*, 2000 ; Shumway-Cook & Woollacott, 2000 ; Stelmach *et al.*, 1990).

1.8 Équilibre, endurance et myopathie

D'après les études menées auprès des patients « DM1 » et « FSH », il semblerait que les muscles responsables des troubles de l'équilibre soient différents. En effet, les patients « FSH » chutent souvent vers l'avant comme vers l'arrière alors qu'ils ne présentent pas d'atteinte de la coordination motrice ou de la sensibilité mais uniquement du tonus musculaire. Il a été récemment montré que ce serait l'atteinte des muscles du tronc (extenseurs du dos et abdominaux) qui sont impliqués dans ce phénomène (Rijken *et al.*, 2014). Ces conclusions confirment les résultats préliminaires de Iosa *et al.* (2010) qui mettaient en avant le rôle de la faiblesse des muscles du tronc dans la perte de contrôle du haut du corps à la marche, conduisant à une augmentation du risque de chute. Alors qu'il avait été mis en avant l'atteinte des quadriceps qui sont plus tardivement touchés par la maladie (Bachasson *et al.*, 2014). Pour les patients « DM1 » ce sont particulièrement les muscles des membres inférieurs qui seraient impliqués dans la perte de l'équilibre notamment les fléchisseurs de chevilles (Hammarén *et al.*, 2014, 2015). Objectivement, l'équilibre est altéré selon les évaluations menées dans deux études par l'échelle d'équilibre de Berg, montrant une perte de points significative pour les patients « FSH » et DM1 » avec des moyennes respectives de 50.2 (écart-type 7.3) et 44.35 (écart-type 9.14) sur un total de 56 points, ce qui correspond, dans les deux cas, à un risque de chute faible (Missaoui, *et al.*, 2010 ; Rijken, *et al.*, 2014).

Wiles *et al.* (2006) ont mesuré les trébuchements et chutes de treize patients atteints de dystrophie myotonique de type 1 en comparaison à douze individus contrôles. Ils montrent que

les patients « DM1 » trébuchent ou tombent dix fois plus que les individus contrôles alors qu'ils marchent deux fois moins. Dans une étude longitudinale de cinq ans portant sur l'évolution des troubles locomoteurs de quarante et un patients « DM1 », Hammarén *et al.* (2015) montrent que la force musculaire, l'endurance et l'équilibre diminuaient significativement sur des évaluations objectives mais que les patients avaient également subjectivement une moindre confiance en leur équilibre et le ressenti d'une plus grande gêne à la marche. Par ailleurs, les auteurs notent que si l'utilisation d'aide technique au déplacement augmente après cinq ans, les chutes augmentent aussi de 20%.

Concernant les patients « FSH », l'évaluation de la marche montre une réduction de la vitesse de marche comme de la longueur du pas, ainsi qu'une augmentation du polygone de sustentation. Ces paramètres dynamiques et statiques sont corrélés à une réduction du périmètre de marche au test des 10 minutes de marche (Aprile *et al.*, 2016).

Pour finir sur une note optimiste, Missaoui *et al.* (2010) ont montré une possibilité de récupération tant de la force musculaire que de l'équilibre après un programme de quinze séances de rééducation fonctionnelle adaptée à chacun des vingt patients « DM1 » ayant accepté de participer à leur étude.

Deuxième partie : Objectifs, hypothèses et méthodologie

Chapitre 1 : Objectifs et hypothèses

Objectifs

1.1 Objectif général

Déterminer l'influence de l'atteinte motrice et des stratégies d'ajustement sur les aspects psychopathologiques des patients atteints de myopathie à travers le prisme du modèle de bien-être psychologique décrit par Netz et al. (2005).

1.2 Objectifs secondaires

- 1) Évaluer l'altération du bien-être psychologique des patients par des mesures de : dépression, anxiété, qualité de vie, douleur, coping, estime de soi globale et physique, et fatigue.
- 2) Contrôler l'influence des variables socio-démographiques (âge, genre, niveau socio-culturel, statut marital et professionnel), et médicales (ancienneté du diagnostic/de la présence des symptômes) sur les variables psychologiques.
- 3) Observer le lien entre endurance à la marche, équilibre et variables psychologiques. Regarder le lien prédictif des atteintes motrices sur le fonctionnement psychologique ; et l'influence de l'utilisation d'aides techniques au déplacement sur ces variables psychologiques.
- 4) Évaluer si le type de myopathie induit des différences de fonctionnement psychologique.

Hypothèses

De façon plus précise et selon la littérature, nous formulons les hypothèses suivantes :

Hypothèse 1 : Le bien-être psychologique des patients atteints de myopathie sera altéré.

H1.a Les scores de dépression, d'anxiété, de fatigue et de douleur seront élevés.

H1.b L'estime de soi globale sera préservée tandis que l'estime de soi physique et la qualité de vie seront diminuées.

H1.c Le coping utilisé préférentiellement sera le coping centré sur l'émotion.

H1.d Le coping centré sur l'émotion et le coping recherche de soutien social auront une influence défavorable sur les variables psychologiques étudiées.

H1.e Le coping centré sur le problème aura une influence positive sur les scores de dépression, anxiété, estime de soi, douleur, fatigue et qualité de vie.

Hypothèse 2 : Les données socio-démographiques et l'histoire de la maladie influenceront négativement le bien-être psychologique.

H2.a Il n'y aura pas de différence entre les hommes et femmes, ni entre les patients jeunes et plus âgés. En revanche les patients ayant un niveau socio-culturel élevé, les patients en couple et ceux travaillant présenteront un meilleur bien-être.

H2.b La durée d'évolution de la maladie depuis le diagnostic n'aura pas d'influence, contrairement à la durée d'évolution depuis l'apparition des premiers symptômes identifiés par le patient.

Hypothèse 3 : L'atteinte motrice sera délétère pour le bien-être psychologique des patients.

H3.a L'équilibre et le périmètre de marche seront altérés.

H3.b Ces deux variables seront prédictives de la dépression, de l'anxiété, de la fatigue, de l'estime de soi physique et de la qualité de vie.

H3.c La réduction du périmètre de marche et de l'équilibre sera corrélée à l'utilisation des aides techniques.

H3.d Plus les aides techniques utilisées par les patients seront lourdes, plus l'altération de l'humeur sera sévère et associée à un coping émotion prédominant.

Hypothèse 4 : Des différences de « profil psychologique » seront mises en avant selon les diagnostics.

H4.a Les patients « FSH » seront plus déprimés et anxieux que les patients « DM1 ». Ils seront également plus douloureux. Aucune différence entre les types de myopathies pour l'estime de soi, la fatigue et la qualité de vie n'est attendue.

H4.b Le coping préférentiel sera le coping émotion, sans distinction entre les types de myopathie.

H4.c Les facteurs influençant le plus les variables psychologiques de façon négative seront la douleur, la fatigue et le coping émotion. Nous attendons un effet positif du coping problème. Nous ne pensons pas observer de différence entre les types de myopathie.

De façon exploratoire, nous testerons les facteurs estime de soi globale et valeur physique perçue, la dépression, l'anxiété état et trait. Notre hypothèse a priori est que ces facteurs seront délétères pour le fonctionnement psychologique des patients.

Chapitre 2 : Méthodologie

Population

Les participants ont été recrutés dans les services de rééducation du Professeur THOUMIE à l'hôpital Rothschild d'une part, à l'institut de myologie, centre de référence des maladies neuromusculaires du Professeur EYMARD à l'hôpital de la Pitié-Salpêtrière d'autre part.

Les critères d'inclusion pour participer à l'étude étaient :

- Présenter une myopathie d'origine génétique et de forme adulte identifiée ;
- Sans traitement médicamenteux agissant sur la symptomatologie physique autre que la douleur ;
- Être majeur non protégé ;
- Ne pas consommer de produits stupéfiants, ne pas être alcoolodépendant ;
- Ne pas présenter une pathologie psychiatrique type psychose diagnostiquée.

Ces renseignements étaient issus du dossier médical du patient.

Les critères de non-inclusion étaient :

- La non maîtrise de la langue française ;
- L'impossibilité de remplir les auto-questionnaires seul ;
- La participation à une recherche scientifique de façon concomitante.

Au total, l'étude a été proposée à 79 patients, deux ont refusé de participer, trois n'ont jamais rendu les questionnaires.

Soixante-quatorze patients ont donc été inclus dans cette étude, répartis comme suit : 29 patients « FSH », 25 patients « DM1 », 11 patients atteints d'une myopathie des ceintures, 3 patients avec une « myopathie mitochondriale », 3 patients avec une « myosite à inclusion », 1 patient avec une « myopathie à central cores », 1 patient avec une « dystrophie d'Emery-Dreifuss » et 1 patient avec une « paralysie périodique hypokaliémique ».

Parmi ces patients, 15 ont été recrutés sur le site de la Pitié-Salpêtrière.

Procédure

L'étude a reçu l'avis favorable définitif du Comité de Protection Est-II le 10 juillet 2017, pour un recrutement à l'hôpital Rothschild, en Hôpital de Jour de rééducation, ou en service d'hospitalisation complète neuro-orthopédique (Annexe 2).

Un amendement au protocole a été demandé et accepté le 28 mai 2018 pour un second lieu de recrutement à l'Institut de Myologie, centre de référence des maladies neuromusculaires Hôpital de la Pitié-Salpêtrière (Annexe 3).

Chaque patient a confirmé sa participation au protocole en signant une déclaration de non-opposition après avoir lu la note d'information (Annexe 4).

L'étude s'est déroulée sur un temps unique. À Rothschild, l'étude a été proposée par les deux psychologues travaillant dans les services de rééducation (ma collègue et moi-même). À l'Institut de Myologie, j'ai recruté seule l'ensemble des patients. J'ai rencontré tous les patients individuellement afin de leur présenter le protocole et répondre à leurs éventuelles questions suite à la lecture de la note d'information. Après avoir accepté, ils ont répondu par écrit au recueil des données socio-démographiques puis je leur remettais les auto-questionnaires. Nous les invitions à les remplir seul, au calme et si la fatigue le nécessitait, en plusieurs fois, à leur domicile ou à l'hôpital et de les rendre au cours de la journée ou à leur séance suivante, à la psychologue.

Pour les patients recrutés à l'Hôpital de Jour de l'Hôpital Rothschild, nous avons également récupéré les données issues de l'évaluation kinésithérapique effectuée de façon quasi-systématique en début de rééducation.

Les inclusions ont eu lieu de juillet 2017 à décembre 2018.

Outils

3.1 Informations générales

En premier lieu, nous avons collecté les informations générales nécessaires dans les dossiers médicaux et auprès des patients : âge, genre, niveau socio-culturel, statut professionnel, statut marital, année du diagnostic, année des premiers symptômes ressentis, aides techniques éventuelles, traitement psychotrope ou soins psychologiques (psychothérapie, TCC ou autre), et

participation antérieure à une recherche scientifique. L'ensemble des auto-questionnaires se trouve en annexe 5.

3.2 Matériel

Dans un second temps, nous leur avons présenté les sept questionnaires. Voici une présentation succincte des outils utilisés :

- Beck Depression Inventory 21 (BDI 21, Beck, 1988, validation française Bourque & Beaudette, 1982), évalue la sévérité de la symptomatologie dépressive. Il est composé de 21 items. Pour chaque item, il faut choisir l'affirmation qui correspond le mieux à son état parmi quatre. Exemple : « *je ne me sens pas triste* » à « *je suis si triste ou si découragé que je ne peux plus le supporter* ». Chaque affirmation est notée de 0 à 3. Il suffit d'additionner chaque note pour obtenir un score total, le maximum étant 63. Plus le score est élevé, plus la dépression est grave, à partir de 21, l'état dépressif est avéré.

- State Trait Anxiety Inventory (STAI, Spielberger, 1983, adaptation française Bruchon-Schweitzer & Paulhan, 1993) évalue l'anxiété. Cette échelle a deux formes, l'une pour l'anxiété-état (*comment vous sentez-vous maintenant ?*), l'autre pour l'anxiété-trait (*comment vous sentez-vous en général ?*). Chaque forme contient 20 propositions auxquelles il faut répondre par une note allant de 1 à 4, 4 étant le niveau d'anxiété le plus fort. La somme des notes peut aller de 20 à 80. Un score inférieur à 35 est considéré comme très faible, de 36 à 45 comme faible, de 46 à 55 comme moyen, de 56 à 65 comme élevé et supérieur à 65 l'anxiété est considérée comme très élevée.

- Inventaire de soi physique-MNM (ISP-MNM, Rohmer-Cohen *et al.*¹) évalue l'estime de soi physique et globale. L'échelle réunit neuf items, cinq concernent l'estime de soi globale et cinq l'estime de soi physique, appelée valeur physique perçue. Il faut répondre à chaque affirmation grâce à une échelle de Lickert à six niveaux de « *pas du tout* » (=1) à « *tout à*

¹ Une première validation de cette échelle fait l'objet d'un article qui est en procédure de relecture après soumission à la Revue européenne de psychologie appliquée.

fait » (=6), ce qui permet d'avoir un score pour chaque partie dont le maximum sera 30. Plus le score est élevé, meilleure est l'estime de soi.

- Way of Coping Checklist version Révisée (WCC-R par Lazarus & Folkman,) évalue les stratégies de coping. Nous utilisons la version française à 27 items de Cousson *et al.* (1996). Il est possible de répondre à chaque item par une échelle de Lickert de 1 « non » à 4 « oui ». Cette échelle permet de mettre en exergue trois dimensions de coping : le coping centré sur le problème, celui centré sur les émotions et enfin le coping centré sur la recherche de soutien social.

- Fatigue Severity Scale (KFSS, Krupp *et al.*, 1989) évalue la fatigue. Si cette échelle n'a pas été validée en français, elle présente une bonne consistance interne chez les patients DM1 selon Laberge *et al.* (2005). Le patient doit cocher s'il est d'accord ou non sur une échelle de 1 « je ne suis pas du tout d'accord » à 7 « je suis tout à fait d'accord » pour les neuf affirmations qui lui sont proposées. Il s'agit d'une évaluation subjective de la fatigue, un score supérieur à 4/7 signifie la présence d'une fatigue intense.

- Health Survey (SF-36, Brazier *et al.*, 1992) évalue la qualité de vie en lien avec la santé. Ses 36 items permettent d'évaluer huit dimensions que sont : l'activité physique, les limitations dues à l'état physique, les douleurs physiques, la santé générale, la vitalité, le fonctionnement social, les limitations dues à l'état psychique, la santé mentale, l'évaluation de la santé perçue comparée à un an auparavant. Cette échelle a été traduite en français par Leplège *et al.*, en 1998. Le score de chaque dimension peut aller de 0 à 100, la norme est de 50 avec un écart-type à 10. Plus le score sera élevé, meilleure sera la qualité de vie. C'est par un sous-score à cette échelle que nous étudierons la variable « douleur ».

- Quality of life – genetics Neuromuscular Diseases, est une échelle française mesurant spécifiquement la qualité de vie des patients souffrant d'une maladie neuromusculaire génétique lentement progressive (QoL-gNMD, Dany *et al.*, 2017). Cette échelle présente 3 domaines ayant des scores spécifiques : impact des symptômes corporels, perception de soi et activités & participation. Elle propose 26 questions auxquelles le patient peut répondre par une échelle de 0 à 3 qui diffèrent selon les questions (par exemple de 0 « mauvaise » à 3 « excellente »).

3.3 Évaluation de l'atteinte motrice

- Échelle de Berg (Annexe 6) : mesurant l'équilibre, 14 items notés de 0 à 4 selon les capacités du patient dans différentes situations : équilibre assis, en transfert, debout bipodal, debout unipodal, yeux ouverts ou fermés. Le score total est de 56 points. Un score compris entre 41 et 56 équivaut à un risque de chute faible, de 21 à 40 un risque de chute moyen, inférieur à 20 un fort risque (Berg *et al.*, 1989).
- Test des 6 minutes : il s'agit d'un exercice d'endurance pendant lequel le patient doit marcher pendant 6 minutes sans s'arrêter, avec aides techniques s'il est habitué à en utiliser. Nous mesurons ainsi son périmètre de marche. Les normes admises pour un homme entre 50 et 59 ans est de 535 mètres, pour une femme de cette même tranche d'âge 464 mètres (Casanova *et al.*, 2011).

Analyses statistiques

L'ensemble des analyses a été conduit sur le logiciel Statview[®]. La normalité de la distribution de chaque variable a été testée par un test de Kolmogorov-Smirnov. Aucune variable ne suivant une loi normale, nous avons utilisé des méthodes statistiques non paramétriques : Mann-Whitney, Kruskal-Wallis, test de corrélation de Spearman. Nous avons également conduit des analyses de régression linéaire simple. Les résultats présentés ont été tronqués à deux chiffres après la virgule. Nous avons considéré comme significatif tout résultat avec une valeur p égale ou inférieure à 0.05.

Troisième partie : Résultats

Chapitre 1 : Altération du bien-être

1. Présentation de la population

Notre échantillon est composé à 55% de femmes. La moyenne d'âge est de 53.2 ans (\pm 11.7). Le niveau scolaire est élevé, 49% des patients ont un diplôme supérieur au Baccalauréat. Par ailleurs, 95% de notre population ne prend pas de traitement psychotrope ni ne bénéficie d'un suivi psychothérapeutique au moment de leur évaluation. Enfin, 68% n'avait jamais participé à un protocole de recherche médicale ou en psychologie (tableau 1).

Tableau 1 : Description de la population.

n=74	Données n (%)
Age	
Moyenne	53.2
Ecart type	11.7
Genre	
Femme	41 (55%)
Homme	33 (45%)
Niveau socio-culturel	
< Bac	25 (33,8%)
Bac	13 (17,6%)
> Bac	36 (48,6%)
Statut professionnel	
En poste	39 (52.7%)
Retraité	15 (20.2%)
Chômage/Invalidité	20 (27.1%)

Statut marital	
En couple	48 (64.8%)
Vivant seul	26 (35.2%)
<hr/>	
Utilisation d'aide technique à la marche	
Sans aide technique	38 (51.4%)
Aide technique légère	21 (28.3%)
Fauteuil roulant	15 (20.3%)
<hr/>	
Traitement psychotrope	8 (10.8%)
Suivi psychologique	9 (12.2%)
Participation antérieure à une recherche scientifique	21 (28.3%)
<hr/>	

Sur le plan médical (tableau 2), la durée moyenne d'évolution de la pathologie depuis le diagnostic est de 15.1 ans (± 10.6) alors que les patients estiment, en moyenne, que les premiers symptômes sont apparus 7 ans auparavant, soit une durée d'évolution de la maladie de 22.3 ans (± 12.4). Sur le plan fonctionnel, une majorité d'entre eux n'utilise aucune aide technique pour marcher (51%).

Tableau 2 : Données cliniques médicales.

n=74	Moyenne	Écart-type
Durée d'évolution depuis l'apparition des premiers symptômes (années)	22,3	12,4
Durée d'évolution depuis l'annonce du diagnostic (années)	15,1	10,6

Description psychopathologique

Tableau 3 : Description des variables psychologiques.

Échelles	Variables	Nombre de participants	Moyenne	Écart-type
SF-36	Fonctionnement physique	74	34.59	26.32
	Santé générale	74	37.24	16.47
	Limitation physique	74	44.25	38.49
	Douleur	74	52.26	25.22
	Total Score Physique	74	43.16	18.11
	Fonctionnement social	74	59.79	23.97
	Santé mentale	74	57.45	18.87
	Vitalité	74	36.62	14.99
	Limitation psychologique	74	54.04	42.63
	Total score mental	74	51.96	18.91
BDI-21	Symptomatologie dépressive	74	12.98	9.07
STAI Y-A/B	Anxiété-état	74	44.23	6.46
	Anxiété-trait	74	51.41	9.56
ISP-MNM	Estime de soi globale	74	18.09	4.59
	Valeur physique perçue	74	11.30	4.86
KFSS	Fatigue	74	4.88	1.39
QoL-gNMD	Symptômes corporels	74	47.41	8.20
	Perception de soi	74	46.16	8.42
	Activités/participation	74	48.20	8.77
WCC-R	Problème	66	2.55	0.67

Émotion	66	2.23	0.61
Soutien social	66	2.51	0.67

SF-36 : short-form health survey, BDI-21 : Beck depression inventory, STAI : state trait anxiety trait, ISP-MNM : indice de soi physique maladies neuromusculaires, KFSS : Krupp fatigue severity scale, QoL-gNMD : quality of life-genetics neuromuscular diseases, WCC-R : ways of coping checklist revised

Les scores aux différentes échelles indiquent des moyennes correspondant à une dépression légère, une anxiété-état faible à moyenne, une anxiété-trait faible à élevée. La fatigue est élevée avec une moyenne supérieure à 4. Enfin la moyenne à la dimension de la douleur de la SF-36 ne montre pas de douleur excessive, mais l'écart-type montre une variabilité inter-individuelle extrêmement importante. L'estime de soi globale est moyenne, significativement supérieure à la valeur physique perçue ($p < .0001$). Les scores de qualité de vie à la SF-36 sont tous dans la norme, c'est-à-dire compris entre 40 et 60, hormis les dimensions fonctionnement physique, santé générale et vitalité, qui sont inférieures à la norme. La qualité de vie selon la QoL-gNMD montre trois dimensions aux scores relativement identiques et diminuées (tableau 3).

Relations entre les stratégies de coping et le fonctionnement psychologique

Parmi les patients qui composent notre échantillon, 47% ont préférentiellement recours à des stratégies centrées sur le problème, tandis que 35% privilégient la recherche de soutien social et seules 18% utilisent majoritairement les stratégies centrées sur l'émotion.

D'après les analyses de corrélation (tableau 4) les stratégies centrées sur le problème entretiennent un lien favorable avec les variables psychologiques telles que la santé générale, la santé mentale, la dépression, l'activités & participation, ce qui n'est pas le cas des stratégies centrées sur l'émotion, qui interagissent de façon négative avec la santé mentale, la vitalité, la limitation psychologique, le score mental total, la dépression, l'estime de soi globale, la perception de soi et l'activités & participation. Nous observons également une corrélation négative entre le coping problème, l'anxiété-trait et le score au Berg. En revanche le coping centré sur la recherche de soutien social ne corrèle avec aucune variable psychologique.

Tableau 4 : Corrélations entre stratégies de coping et fonctionnement psychologique.

n=66	Coping problème	Coping soutien social	Coping émotion
Fonctionnement physique	-.11	-.13	-.18
Santé générale	.27*	.01	-.06
Limitation physique	-.18	.12	-.03
Douleur	.07	.11	-.03
Total Score Physique	-.06	-.06	-.20
Fonctionnement social	.10	.00	-.16
Santé mentale	.26*	-0.28	-.26*
Vitalité	.09	.02	-.27*
Limitation psychologique	-.08	.12	-.30*
Total score mental	.04	.06	-.39**
BDI-21	-.19	-.07	.31*
STAI Y-A	-.32**	-0.86	.05
STAI Y-B	.39**	.19	-.20
ISP-MNM EG	-.03	-.06	-.30*
ISP-MNM VPP	.21	.01	-.09
KFSS	.10	.06	.16
Symptômes corporels	-.01	.02	-.19
Perception de soi	.23	.10	-.30*
Activités/participation	-.24*	-.14	-.37**
Berg	-.44*	-.33	-.18

Test de corrélation R de Spearman. BDI-21 : Beck depression inventory, STAI : state trait anxiety trait, ISP-MNM : indice de soi physique maladies neuromusculaires, EG: estime de soi globale, VPP : valeur physique perçue, KFSS : Krupp fatigue severity scale.

*p< .05 ; **p< .01

D'après les analyses de régression (tableau 5), le coping centré sur le problème est significativement associé à un équilibre précaire, ce qui n'est pas le cas des stratégies centrées sur la recherche de soutien social ou les émotions. Ces stratégies sont liées à une augmentation de l'anxiété trait et une diminution de l'anxiété état. Les dimensions santé mentale et santé générale sont favorablement influencées par ce type d'ajustement centré sur le problème, tout comme la dimension perception de soi de la QoL-gNMD.

Les stratégies de recherche de soutien social ne prédisent pas l'état psychologique des patients.

Le recours aux stratégies centrées sur l'émotion est négativement associé à l'humeur des patients. En effet les dimensions perception de soi, vitalité, santé mentale et limitation psychologique sont négativement prédites par celles-ci. Nous observons également une augmentation de la dépression et une baisse de l'estime de soi globale. Elles sont également négativement associées à la perception de soi et du corps du patient avec une tendance à l'augmentation de l'impact des symptômes corporels et une diminution de la participation aux activités extérieures ou intérieures, familiales ou amicales.

Tableau 5 : Régression linéaire simple entre stratégies d'ajustement, variables psychologiques et motrices.

n=66	Coping problème	Coping soutien social	Coping émotion
Fonctionnement physique	-.17	-5.52	-7.95
Santé générale	8.73**	1.63	-.88
Limitation physique	-12.57	4.84	-3.94
Douleur	2.77	3.62	-3.88
Total Score Physique	-.02	-.49	-5.29
Fonctionnement social	3.90	1.37	-8.89
Santé mentale	9.74**	.59	-9.10*
Vitalité	3.35	1.50	-8.40**
Limitation psychologique	-7.45	7.83	-26.92**
Total score mental	2.39	2.81	-13.33**
BDI-21	-4.73**	-1.88	5.37**
STAI Y-A	-4.14**	-1.62	.79
STAI Y-B	6.80**	2.03	-3.44
ISP-MNM EG	.36	-.79	-2.80**
ISP-MNM VPP	1.48	-.38	-1.15
KFSS	.02	.23	.22
Symptômes corporels	1.54	.82	-3.32
Perception de soi	3.82*	1.64	-4.08*
Activités/participation	-1.97	-1.84	-5.07**
Berg	-8.44*	-5.58	-2.14

Test de régression linéaire simple. BDI-21 : Beck depression inventory, STAI : state trait anxiety trait, ISP-MNM : indice de soi physique maladies neuromusculaires, EG: estime de soi globale, VPP : valeur physique perçue, KFSS : Krupp fatigue severity scale. *p< .05 ; **p< .01

Ces résultats préliminaires ont fait l'objet d'une communication orale au congrès de l'European Health Psychology Society (EHPS) 2019 à Dubrovnik (Croatie) et auraient dû être présentés au congrès de l'Association Française de la Psychologie de la Santé (AFPSA) en juillet 2020 à Paris et nous espérons les présenter en 2021 (Annexe 7).

Conclusion intermédiaire :

Hypothèse 1 partiellement validée.

H1.a Nous observons, comme nous le supputions, des niveaux de dépression, anxiété (trait et état) et de fatigue élevés. En revanche le score de douleur est dans la norme.

H1.b Nous confirmons que l'estime de soi globale est préservée en comparaison à l'estime de soi physique, et la qualité de vie est altérée, sur l'ensemble de ses dimensions selon l'échelle spécifique QoL-gNMD, mais seulement sur trois dimensions (fonctionnement physique, santé générale et vitalité) pour la SF-36.

H1.c Contrairement à notre hypothèse, les stratégies de coping les plus utilisées ne sont pas celles centrées sur l'émotion mais celles centrées sur le problème puis la recherche de soutien social.

H1.d Le coping émotion est délétère pour le fonctionnement psychologique, augmentant le niveau de dépression et diminuant la qualité de vie et l'estime de soi globale. En revanche le coping soutien social n'influence aucune variable psychologique.

H1.e Le coping problème prédit positivement la dépression, l'anxiété et certaines dimensions de la qualité de vie. Plus surprenant et inattendu, le coping problème influence de façon positive les scores d'équilibre au Berg.

Chapitre 2 : Influence des données socio-démographiques et cliniques sur le bien-être

Les données socio-démographiques

Nous avons divisé notre échantillon en deux groupes d'âge suivant la médiane de notre population, un groupe ayant moins de 52 ans (n=39), l'autre plus de 53 ans (n=35). Selon ce découpage, aucune différence significative n'a été révélée sur l'ensemble des variables (tableau en annexe 8).

Le genre semble avoir une influence sur la qualité de vie. En effet, à la QoL-gNMD, deux dimensions sont sensibles au genre. L'impact des symptômes corporels tend à être moins important pour les hommes que les femmes ($p = .0595$) et ils ont un meilleur score à la dimension activités & participation ($p = .0032$). Par ailleurs, les femmes utilisent plus le coping recherche de soutien social ($p = .0032$). Aucune autre différence significative n'a été relevée (tableau 9).

Aucune différence significative selon le statut marital "célibataire" (n=26) vs en "couple" (n=48) n'est observée (tableau en annexe 8).

Le niveau socio-culturel a été distribué selon trois groupes : niveau inférieur au Bac (n=25), niveau Bac (n=13) et niveau supérieur au Bac (n=36). Nous observons un effet sur de nombreuses variables, un niveau Bac ou supérieur étant un facteur de protection du bien-être. Ceci est valable pour la douleur ($p = .02$), les dimensions : impact des symptômes corporels ($p = .001$) et activités & participation ($p = .01$). Nous observons des scores significativement meilleurs pour le groupe ayant un niveau supérieur au Bac par rapport aux deux autres groupes pour le score physique total à la SF-36 ($p = .003$), l'équilibre ($p = .04$) et le périmètre de marche ($p = .01$) (tableau en annexe 10).

Il n'existe pas de différence significative en fonction du statut professionnel pour les variables psychologiques. En revanche, nous observons une différence pour le périmètre de marche qui est plus étendu pour les patients qui continuent à travailler (n=39) ou qui sont retraités (n=15) que ceux au chômage ou en invalidité (n=20) ($p = .023$) (tableau en annexe 11).

Tableau 6 : Différences entre hommes et femmes sur les variables psychologiques et motrices.

	Homme (n=33)	Femme (n=41)	p
	Moyenne (écart-type)	Moyenne (écart-type)	
Fonctionnement physique	39.69 (26.80)	30.48 (25.51)	.11
Santé générale	38.43 (19.92)	36.29 (12.36)	.44
Limitation physique	47.72 (35.00)	41.46 (41.31)	.48
Douleur	54.62 (27.18)	50.36 (23.69)	.46
Total Score Physique	45.51 (18.46)	41.27 (17.83)	.21
Fonctionnement social	63.63 (25.07)	56.69 (22.89)	.14
Santé mentale	58.66 (17.56)	56.48 (20.02)	.41
Vitalité	37.57 (15.91)	35.85 (14.35)	.57
Limitation psychologique	52.51 (39.89)	55.28 (45.09)	.75
Total score mental	45.51 (18.46)	51.08 (19.22)	.53
BDI-21	12.45 (10.81)	13.41 (7.51)	.27
STAI Y-A	43.93 (5.9)	44.46 (6.94)	.77
STAI Y-B	52.21 (8.71)	50.78 (10.25)	.50
ISP-MNM EG	19.01 (5.06)	17.27 (4.05)	.07
ISP-MNM VPP	10.09 (4.48)	11.67 (5.18)	.47
KFSS	4.60 (1.42)	5.11 (1.34)	.10
Symptômes corporels	49.17 (8.42)	45.97 (7.83)	.05
Perception de soi	46.72 (9.19)	45.71 (7.84)	.29
Activités/participation	50.59 (7.72)	46.29 (9.18) *	.02
Coping problème	2.46 (0.73)	2.62 (0.63)	.22
Coping émotion	2.20 (0.72)	2.25 (0.53)	.83
Coping soutien social	2.23 (0.63) **	2.72 (0.63)	.00
Berg (H=18 ; F=21)	46.83 (13.47)	43.85 (13.75)	.25
Périmètre de marche (H=19 ; F=23)	315.10 (140.65)	290.43 (145.73)	.51

Test de comparaison de Mann-Whitney. BDI-21 : Beck depression inventory, STAI : state trait anxiety trait, ISP-MNM : indice de soi physique maladies neuromusculaires, EG: estime de soi globale, VPP : valeur physique perçue, KFSS : Krupp fatigue severity scale ; *p< .05 ; **p< .01

Les données cliniques

Selon l'histogramme de distribution de la durée d'évolution depuis l'annonce du diagnostic (Annexe 12) nous avons dégagé deux groupes distincts : les patients dont le diagnostic a été posé il y a moins de 20 ans (n=48) et ceux pour lesquels il a été posé il y a plus de 21 ans (n=26). Les analyses de comparaison (U de Mann-Whitney) montrent peu de différences significatives entre ces deux groupes. Le fonctionnement physique est moins bon pour les patients dont le diagnostic est le plus ancien ($p = .003$) tout comme la dimension activités & participation ($p = .03$) (Annexe 13).

Les analyses de régression montrent l'effet négatif de l'évolution de la pathologie sur la dimension fonctionnement physique de la qualité de vie ($-.57, p = .04$) et le périmètre de marche ($-3.81, p = .04$). Une tendance négative est observée pour la dimension activités & participation ($-.18, p = .053$) et positive pour la santé mentale ($.40, p = .05$) (Annexe 14).

La durée d'évolution de la pathologie selon les premiers symptômes ressentis par le patient étant significativement plus longue que la durée d'évolution depuis l'annonce du diagnostic ($p < .0001$), il nous semblait pertinent de faire des analyses de régression avec cette donnée. Celle-ci n'apporte que peu d'informations supplémentaires, si ce n'est que la santé mentale est significativement et positivement prédite par la durée d'évolution depuis les premiers symptômes ressentis ($.36, p = .03$) et qu'avec le temps, les patients ont moins recours aux stratégies de recherche de soutien social ($-.01, p = .04$) (Annexe 15).

Ces résultats préliminaires ont fait l'objet d'une communication affichée à l'International Congress of NeuroMuscular Diseases (ICNMD) à Vienne (Autriche), 2018 (Annexe 16).

Conclusion intermédiaire :

Hypothèse 2 partiellement validée.

H2.a Alors que l'âge n'a aucune influence sur le fonctionnement psychologique, nous observons des différences entre hommes et femmes ce qui n'était pas attendu. Les hommes auraient une meilleure qualité de vie que les femmes et celles-ci utiliseraient plus les stratégies centrées sur la recherche de soutien social. Comme escompté, le niveau socio-culturel et le statut professionnel préservent le bien-être psychologique et les aptitudes physiques.

H2.b Concernant le temps d'évolution de la pathologie que ce soit à partir du moment où le patient commence à ressentir les symptômes ou au moment où la pathologie est nommée, nous remarquons peu d'impact sur l'humeur. Selon l'évaluation de la qualité de vie, nous remarquons un effet négatif sur la dimension fonctionnement physique, alors que la dimension santé mentale aura tendance à s'améliorer au décours du temps.

Chapitre 3 : Atteinte motrice et bien-être psychologique

Réduction des capacités physiques

La moyenne du périmètre de marche est inférieure aux normes homme comme femme, et correspond à une mobilité réduite. La moyenne au test de Berg, évaluant l'équilibre, correspondant à un risque de chute nul à moyen. Les données sont présentées dans le tableau 7.

Tableau 7 : Moyennes et écarts-type au test de périmètre de marche (n=42) et au Berg (n=39).

Variables	Scores
Périmètre de marche	
Moyenne	301.59
Écart-type	142.25
Berg	
Moyenne	45.23
Écart-type	13.52

Impact de l'atteinte motrice sur le fonctionnement psychologique

Le tableau 8 présente les corrélations entre les scores aux échelles motrices, Berg évaluant l'équilibre et le test des 6 minutes de marche qui permet d'apprécier le périmètre de marche soit l'endurance avec les variables psychologiques.

Le périmètre de marche est positivement corrélé avec des variables se rapportant aux capacités physiques : fonctionnement physique, santé générale, impact des symptômes corporels, activités & participation et négativement avec la fatigue ; nous observons une moindre corrélation avec l'estime de soi globale.

Le score au Berg corrèle uniquement avec les dimensions santé générale, impact des symptômes corporels et activités & participation. Nous observons des corrélations négatives avec le coping problème (-.44, $p = .01$) et soutien social (-.33, $p = .05$).

Tableau 8 : Corrélations entre les variables motrices et les variables psychologiques.

	Berg (n=39)	Périmètre de marche (n=42)
Fonctionnement physique	.17	.33*
Santé générale	.41*	.32*
Limitation physique	.15	.17
Douleur	.08	.11
Total Score Physique	.26	.21
Fonctionnement social	-.03	-.04
Santé mentale	.13	-.12
Vitalité	.12	.00
Limitation psychologique	.21	.22
Total score mental	.11	.21
BDI-21	-.20	-.25
STAI Y-A	.01	.15
STAI Y-B	-.08	-.07
ISP-MNM EG	.07	.30
ISP-MNM VPP	.01	.01
KFSS	.07	-.43**
Symptômes corporels	.37*	.37*
Perception de soi	.21	.18
Activités & Participation	-.53**	.39*

Test de corrélation R de Spearman. BDI-21 : Beck depression inventory, STAI : state trait anxiety trait, ISP-MNM : indice de soi physique maladies neuromusculaires, EG: estime de soi globale, VPP : valeur physique perçue, KFSS : Krupp fatigue severity scale. *p< .05 ; **p< .01

Les analyses de régression linéaire simple nous apprennent que meilleur est l'équilibre, meilleure sera la qualité de vie dans sa dimension activités & participation (.27, p = .03). Nous observons aussi que plus l'équilibre est stable, moins les patients recourent au coping recherche de soutien social (-.01, p = .03).

En ce qui concerne le périmètre de marche, plus il est important, moins la fatigue est importante ($p = .004$, $p = .01$), meilleure est la qualité de vie dans ses dimensions impact des symptômes corporels et activités & participation ($p = .01$, $p = .04$; $p = .02$, $p = .005$). Ces résultats sont présentés en annexe 17.

Ces résultats préliminaires ont fait l'objet d'une communication affichée à l'International Society of Physical and Readaptation Medicine (ISPRM), Paris, 2018 (Annexe 18).

Atteinte motrice et aides techniques

Dans notre échantillon trente-huit patients marchent sans aide technique (SAT), vingt-et-un avec aides techniques légères (ATL, releveur, canne simple, béquilles ou 2 cannes) et quinze sont en fauteuil roulant (FR, manuel ou électrique, utilisation en extérieur seul ou en intérieur/extérieur) (diagramme de répartition de la population selon les aides techniques annexe 19).

Les tests de comparaison de rangs Kruskal-Wallis montrent des différences significatives de périmètre de marche et d'équilibre entre les groupes SAT/ALT et FR en fonction des aides techniques utilisées. En effet, le groupe FR a un équilibre moins bon que les groupes SAT et ATL ($p < .001$) et un périmètre de marche réduit ($p = .02$).

Aussi, nous montrons des différences significatives entre le groupe SAT et les deux autres. En effet, le groupe SAT a un meilleur score à la dimension fonctionnement physique ($p = .04$) tout comme la dimension activités & participation ($p = .0007$), et une meilleure estime de soi globale ($p = .04$). Nous observons un moindre recours au coping problème ($p = .04$) (Annexe 20).

Effectivement, en termes de coping utilisé par les trois groupes (tableau 9), nous nous apercevons que le groupe de patients marchant sans aide technique utilise de façon homogène toutes les stratégies de coping alors que les groupes utilisant des aides techniques légères comme lourdes utilisent majoritairement un coping centré sur le problème.

Tableau 9 : Pourcentage d'utilisation des stratégies de coping pour chaque groupe.

	Coping problème	Coping émotion	Coping soutien
--	-----------------	----------------	----------------

			social
SAT (n=33)	36%*	30%	34%
ATL (n=19)	58%	5%	37%
FR (n=14)	57%	14%	28%
p	.04	.29	.31

Test de comparaison de Kruskal-Wallis. SAT : sans aide technique, ATL : aide technique légère, FR : fauteuil roulant ; *p< .05

Devant ce constat, nous nous sommes demandés si les différents types de coping interagissaient de la même manière avec les variables psychologiques en fonction des trois groupes. Nous avons pour cela effectué des analyses de régression (tableau 10).

Aucun lien n'est apparu pour le groupe FR. De même, le coping soutien social n'est lié à aucune variable psychologique. Les coefficients de régression sont présentés pour les groupes SAT et ALT dans le tableau 10. Nous constatons pour le groupe SAT que le coping problème a un effet positif sur la santé générale perçue, la santé mentale, la dépression, l'anxiété-état ainsi que la perception de soi. Nous notons un lien négatif avec l'anxiété-trait. En revanche, le coping émotion a un effet négatif sur la santé mentale, la vitalité, la limitation psychologique, score mental total, la dépression, l'estime de soi globale ainsi que les dimensions perception de soi et activités & participation de la qualité de vie.

Concernant le groupe ALT, nous ne mettons en lumière aucune interaction entre le coping émotion et les variables psychologiques alors que le facteur coping problème est protecteur pour la dépression et la perception de soi. Ce dernier est à négativement lié à l'anxiété-trait.

Tableau 10 : Analyse de régression entre les stratégies de coping et les variables psychologiques pour les groupes SAT et ALT.

	Groupe SAT (n= 38)		Groupe ALT (n= 21)	
	Coping problème	Coping émotion	Coping problème	Coping émotion
Fonctionnement physique	11.57	-9.32	-2.53	-4.82
Santé générale	11.04*	-.50	4.13	-7.35
Limitation physique	-11.93	-6.89	-16.25	2.76
Douleur	-1.56	-5.28	3.88	-2.86
Total Score Physique	3.12	-5.80	-2.51	-8.60
Fonctionnement social	10.78	-9.92	-14.82	-6.45
Santé mentale	13.27**	-14.57**	-1.17	-1.91
Vitalité	5.79	-10.22**	.48	-5.16
Limitation psychologique	-1.27	-29.29**	-4.28	-11.06
Total score mental	7.15	-16.00**	-4.94	-6.14
BDI-21	-5.41*	6.85**	-6.45**	1.58
STAI Y-A	-4.71*	1.55	-3.96	-.66
STAI Y-B	7.99**	-4.65	9.00**	.18
ISP-MNM EG	.24	-3.92**	2.63	-.94
ISP-MNM VPP	1.56	-1.22	1.44	-3.67
KFSS	-.04	.00	-.90	.69
Symptômes corporels	2.95	-3.53	4.45	.05
Perception de soi	4.82*	-5.70*	6.04*	-.54
Activités/participation	1.75	-5.89**	-1.91	-2.65

Test de régression linéaire simple. BDI-21 : Beck depression inventory, STAI : state trait anxiety trait, ISP-MNM : indice de soi physique maladies neuromusculaires, EG: estime de soi globale, VPP : valeur physique perçue, KFSS : Krupp fatigue severity scale ; *p< .05 ; **p< .01

Ces résultats auraient dû faire l'objet d'une communication orale au congrès de l'AFPSA en 2020 à Paris, reporté à 2021 (Résumé soumis à l'AFSPA en Annexe 21).

Conclusion intermédiaire :

Hypothèse 3 partiellement validée.

H3.a Réduction effective du périmètre de marche et de l'équilibre pour l'ensemble des patients.

H3.b Le périmètre de marche et l'équilibre sont prédictifs de la qualité de vie mais pas de la psychopathologie des patients.

H3.c Plus les aides techniques utilisées par les patients sont lourdes moins le périmètre de marche et l'équilibre sont élevés.

H3.d Quelques différences significatives entre le groupe SAT et les deux autres apparaissent, ce groupe a en effet de meilleurs scores aux dimensions physiques de la qualité de vie. Ce groupe fait significativement moins appel aux stratégies centrées sur le problème par rapport aux patients utilisant des aides techniques. D'ailleurs, si nous regardons l'effet des stratégies de coping sur le fonctionnement psychologique des patients, nous observons l'effet négatif du coping émotion pour le groupe SAT, alors qu'il n'a aucun effet sur le groupe ALT.

Chapitre 4 : Profil psychologique et pathologies

Présentation des trois échantillons

Nous avons divisé notre échantillon en trois groupes en fonction des pathologies présentées par les patients. Notre premier groupe est composé de vingt-neuf patients atteints de dystrophie facio-scapulo-humérale (FSH), vingt-cinq patients atteints de dystrophie myotonique de type 1 (DM1) forment notre deuxième groupe, et enfin un groupe de vingt patients dénommés “Autres” car les patients présentent diverses autres myopathies d’origine génétique. Selon les résultats au test de Kruskal-Wallis présenté dans le tableau 11, il existe une différence d’âge entre les groupes, les patients « DM1 » étant significativement plus jeunes ($p < .005$). Nous avons effectué des Chi-2 pour tester s’il existe des différences entre les groupes concernant les variables qualitatives. Aucune différence n’est mise en lumière concernant le genre, le statut marital, le niveau socio-culturel ou le statut professionnel.

Tableau 11 : Comparaisons des données socio-démographiques

	FSH (n=29)	DM1 (n=25)	Autres (n=20)	p
Age				
Moyenne	58.10	48.28**	52.55	.005
Écart-type	11.7	7.19	11.74	
Genre (%femme)	48%	56%	65%	.51
Statut marital (n% en couple)	65%	60%	70%	.78
Niveau socio-culturel (n% > bac)	79%	56%	60%	.34
Statut professionnel (n% en poste)	52%	48%	60%	.41

Test de comparaison de Kruskal-Wallis. FSH : dystrophie facio-scapulo humérale ; DM1 : dystrophie myotonique de type 1

Sur le plan clinique (tableau 12), il n’y a pas de différence entre les trois groupes pour la durée de l’évolution de la maladie depuis l’annonce du diagnostic ou l’apparition des premiers symptômes ni pour l’utilisation d’aide technique.

Tableau 12 : Comparaisons des données médicales

	FSH (n=29) Moy (et)	DM1 (n=25) Moy (et)	Autres (n=20) Moy (et)	p
Durée d'évolution depuis l'apparition des premiers symptômes	25.31 (14.5)	21.16 (9.83)	19.95 (11.63)	.59
Durée d'évolution depuis le diagnostic	17.93 (11.28)	13.96 (9.61)	12.55 (10.43)	.23
Marche sans aide technique (%)	55%	44%	55%	.77

Test de comparaison de Kruskal-Wallis. FSH : dystrophie facio-scapulo humérale ; DM1 : dystrophie myotonique de type 1

Comparaison des variables psychopathologiques

Comme présenté dans le tableau 13, il existe peu de différences entre les groupes sur le plan psychopathologique. Le groupe "DM1" a des scores inférieurs aux deux autres groupes pour la dimension santé générale, estime de soi valeur physique perçue et dans l'utilisation du coping problème. Le groupe "Autres" a un score inférieur à la dimension fonctionnement social de la qualité de vie. Il est important de noter que les trois groupes ont des performances équivalentes aux tests moteurs d'endurance et équilibre.

Tableau 13 : Variables psychologiques, motrices et stratégies d'ajustement des trois groupes.

	FSH (n= 29)	DM1 (n= 25)	Autres (n= 20)	p
	Moy (et)	Moy (et)	Moy (et)	
Fonctionnement physique	40.34 (27.35)	32.6 (23.41)	28.75 (27.85)	.26
Santé générale	42.27 (16.07)	28.65 (15.5)**	40.68 (14.51)	.005
Limitation physique	48.27 (36.55)	47 (41.02)	35 (38.38)	.444
Douleur	57.32 (24.09)	43 (18.91)	56.5 (31.07)	.143
Total Score Physique	49.33 (18.38)	38.14 (17.32)	40.5 (16.86)	.064
Fonctionnement social	65.06 (22.75)	62 (25.63)	49.37 (21.25)*	.050
Santé mentale	62.2 (17.12)	52.96 (19.67)	56.2 (19.61)	.217
Vitalité	39.65 (14.69)	31.6 (14.19)	38.5 (15.43)	.198
Limitation psychologique	56.31 (44.63)	63.99 (38.39)	38.32 (42.26)	.128
Total score mental	55.78 (19.14)	52.63 (17.79)	45.59 (19.2)	.163
BDI-21	11.10 (7.18)	15.6 (11.62)	12.45 (7.43)	.261
STAI Y-A	44.06 (7.60)	44.84 (5.99)	43.7 (5.38)	.850
STAI Y-B	52.20 (11.15)	48.88 (8.49)	53.45 (7.95)	.139
ISP-MNM EG	18.96 (4.42)	16.4 (4.44)	19 (4.63)	.149
ISP-MNM VPP	12.25 (4.87)	9.56 (4.37)*	12.15 (5.07)	.042
KFSS	4.45 (1.44)	5.33 (1.24)	4.95 (1.44)	.094
Symptômes corporels	49.4 (6.13)	45.25 (9.04)	47.22 (9.27)	.168
Perception de soi	47.69 (8.6)	45.74 (8.25)	44.6 (8.44)	.220
Activités/participation	50.1 (9.19)	47.98 (8.68)	45.93 (8.1)	.235
Coping problème	2.73 (0.53)	2.28 (0.66)*	2.64 (0.79)	.043
Coping émotion	2.15 (0.61)	2.21 (0.17)	2.37 (0.65)	.385
Coping soutien social	2.52 (0.6)	2.52 (0.82)	2.5 (0.58)	.994
Berg	44.4 (16.28)	44.94 (13.6)	47.71 (5.7)	.993
Périmètre de marche (mètres)	285 (178)	312.2 (134.7)	314.1 (58.3)	.907

Test de comparaison de Kruskal-Wallis. FSH : dystrophie facio-scapulo humérale ; DM1 : dystrophie myotonique de type 1 ; BDI-21 : Beck depression inventory, STAI : state trait anxiety trait, ISP-MNM : indice de soi physique maladies neuromusculaires, EG: estime de soi globale, VPP : valeur physique perçue, KFSS : Krupp fatigue severity scale

Facteurs influençant le fonctionnement psychologique en fonction des pathologies

Nous avons ensuite fait des analyses de régression linéaire simple afin de savoir pour chaque groupe quels facteurs influençaient le fonctionnement psychologique des patients. Nous avons choisi de tester en variables indépendantes les trois types de stratégies de coping, la douleur, la fatigue, l'estime de soi globale et physique, la dépression et l'anxiété-état/trait. Comme lors des précédentes analyses, aucune significativité n'est trouvée entre les variables et le facteur coping recherche de soutien social, nous ne présenterons donc pas ces résultats. Aussi, nous avons testé l'impact des facteurs équilibre et périmètre de marche, aucune significativité n'est apparue.

1.9 Groupe de patients « FSH »

Nous commencerons par présenter les analyses de régression du groupe des patients "FSH" (tableau 14).

- Le coping problème a un effet négatif sur la dimension limitation physique ($p=.04$) et activités & participation ($p=.375$), alors qu'il a un effet positif sur l'anxiété-trait ($p=.004$) ;
- Le coping émotion est délétère pour l'estime de soi globale ($p=.02$) comme physique ($p=.03$) et la dimension perception de soi ($p=.03$) ;
- La douleur a un effet négatif sur la limitation physique ($p=.0007$) et la dimension physique générale ($p=.0001$), l'anxiété-état ($p=.01$), l'impact des symptômes corporels ($p=.002$) et la perception de soi ($p=.006$) ;
- La fatigue a un effet négatif sur la santé générale ($p=.0006$), la vitalité ($p=.002$), la valeur physique perçue ($p=.02$), et les trois dimensions de qualité de vie de la QoL-gNMD (impact symptômes corporels $p=.0003$; perception de soi $p=.0005$), activités & participation $p=.01$) ;
- Plus l'estime de soi globale est élevée, plus la dimension activités & participation aura de score élevé ($p=.01$) ;
- La valeur physique perçue a un effet positif sur la dépression ($p=.04$), la fatigue ($p=.02$), la vitalité ($p=.03$) et la perception de soi ($p=.01$) ;
- La dépression a un effet négatif sur toutes les dimensions liées au fonctionnement psychologique de l'échelle SF-36 (fonctionnement social $p=.0005$; santé mentale

p=.0003 ; vitalité p=.04 ; limitation psychologique p=.01 ; total score psychologique p=.0001), sur la valeur physique perçue (p=.02), l'impact des symptômes corporels (p=.004) et la perception de soi (p=.008) ;

- Plus le score anxiété-état est bas, plus les dimensions limitation physique (p=.04) et douleur (p=.03) de la qualité de vie seront altérées ;
- L'anxiété-trait a des effets positifs sur la santé mentale (p=.02), les limitations psychologiques (p=.03) et le score total de la dimension psychologique (p=.01) de la SF-36.

Tableau 14 : Analyses de régression linéaire simple entre le style de coping, la douleur, la fatigue, l'estime de soi, la dépression et l'anxiété avec l'ensemble des variables psychologiques pour le groupe de patients "FSH".

n=29	Coping problème	Coping émotion	Douleur	KFSS	ISP-MNM EG	ISP-MNM VPP	BDI 21	STAI A	STAI B
Fonctionnement physique	-8.19	-1.53	-4.60	-.04	.73	.34	.18	.99	-.42
Santé générale	-.47	1.41	.00	-6.6**	-.64	.44	-.55	-.60	.33
Limitation physique	-26.47*	10.06	.878**	-1.84	-.40	-1.64	.60	1.79*	-.77
Douleur	-16.26	1.17	•	-3.18	-.56	.08	-.25	1.22*	-.74
Total Score Physique	-11.92	-.346	.513**	-2.66	-1.22	.81	-.11	.83	-.34
Fonctionnement social	9.37	-7.79	.07	-.69	.11	1.00	-1.91**	-.03	.58
Santé mentale	6.49	-3.62	-.10	-1.41	-.15	1.16	-1.49**	-.72	.65*
Vitalité	.46	-5.79	.00	-5.45**	-.37	1.32*	-.76*	-.23	.27
Limitation psychologique	-8.99	-25.72	.28	-5.35	.24	1.53	-2.81*	.15	1.55*
Total score mental	1.92	-10.74	.06	-3.23	-.04	1.26	-1.74**	-.21	.76*
BDI-21	-3.13	2.12	-.00	1.54	-.08	-.59*	•	.21	-.17
STAI Y-A	-2.87	-1.44	.140*	1.57	.06	.05	.23	•	-.23
STAI Y-B	11.90**	-3.80	-.16	-.27	-.11	-.31	-.42	-.50	•
ISP-MNM EG	-2.53	-3.13*	-0.18	-.04	•	.29	-.10	.02	-.03
ISP-MNM VPP	-1.21	-3.28*	-0.19	-1.44*	.36	•	-.27*	.03	-.06
KFSS	.60	.13	-.01	•	.05	-.13*	.06	0.4	.00
Symptômes corporels	-3.03	-.22	.11**	-2.29**	-.21	.37	-.43**	-.01	.02
Perception de soi	3.09	-6.24*	-.15**	-3.58**	-.00	.94*	-.57**	-.09	.12
Activités/participation	-6.93*	-3.15	-.07	-2.94*	.95*	.24	-.07	.20	-.14

FSH : dystrophie facio-scapulo humérale ; DM1 : dystrophie myotonique de type 1 ; BDI-21 : Beck depression inventory, STAI : state trait anxiety trait, ISP-MNM : indice de soi physique maladies neuromusculaires, EG: estime de soi globale, VPP : valeur physique perçue, KFSS : Krupp fatigue severity scale *p<.05 **p<.01

1.10 Groupe de patients « DM1 »

À présent, nous nous intéresserons aux interactions entre facteurs et variables dans le groupe des patients « DM1 » (tableau 15). Nous pouvons observer :

- L'effet positif de l'utilisation du coping problème sur la dépression ($p=.01$), l'anxiété-état ($p=.002$), l'estime de soi globale ($p=.007$) et la perception de soi ($p=.02$), mais négatif sur l'anxiété-trait ($p=.03$) ;
- Le coping émotion a un effet négatif sur la santé générale perçue ($p=.02$), la santé mentale ($p=.02$), la vitalité ($p=.01$), le score mental total ($p=.004$), l'anxiété-état ($p=.01$), l'estime de soi globale ($p=.01$), la dépression ($p=.002$) et les trois dimensions de la QoL-gNMD (impact des symptômes corporels $p=.008$; perception de soi $p=.002$; activités & participation $p=.0003$) ;
- La douleur a un effet négatif sur la santé générale ($p=.005$), le score physique total ($p=.001$), le fonctionnement social ($p=.04$), la limitation psychologique ($p=.02$), le score total mental ($p=.003$), la dépression ($p=.05$), l'anxiété-état ($p=.01$) et les trois dimensions de la qualité de vie selon l'échelle spécifique QoL-gNMD (impact des symptômes corporels $p=.001$; perception de soi $p=.03$; activités & participation $p=.01$) ;
- La fatigue n'affecte ni l'humeur ni la qualité de vie ;
- Avoir une bonne estime de soi globale préserve les dimensions santé générale ($p=.004$), score total physique ($p=.003$), fonctionnement social ($p=.01$), santé mentale ($p=.001$), score mental total ($p=.002$) et vitalité ($p=.006$) de la SF-36. Nous notons également un effet positif sur la dépression ($p<.0001$), l'anxiété-état ($p=.0006$) et toutes les dimensions de la QoL-gNMD (impact des symptômes corporels $p=.0007$; perception de soi $p<.0001$; activités & participation $p=.005$) ;
- La valeur physique perçue a également un effet positif sur la santé générale ($p=.01$), la vitalité ($p=.0007$) et la perception de soi ($p=.02$) ;
- La dépression altère quasiment toutes les variables (fonctionnement physique $p=.01$; santé générale $p=.007$; limitation physique $p=.003$; douleur $p=.04$; total score physique $p=.001$; fonctionnement social $p=.001$; santé mentale $p=.0001$; vitalité $p=.0007$; total score mental $p=.0001$; anxiété-état $p=.0001$; anxiété-trait $p=.002$; estime de soi globale $p<.0001$; impact symptômes corporels $p<.0001$; perception de

soi $p < .0001$; activités & participation $p = .0002$). Seule la fatigue ($p = .95$) et la dimension "limitation psychologique" ($p = .08$) de la qualité de vie ne sont pas altérées.

- L'anxiété-état est également très défavorable sur nombre de variables dont la santé générale ($p = .006$), la douleur ($p = .01$), le total score physique ($p = .01$), le fonctionnement social ($p = .01$), la santé mentale ($p = .0007$), vitalité ($p = .03$) le total score psychologique ($p = .006$), la dépression ($p = .0001$), l'anxiété-trait ($p = .001$), l'estime de soi globale ($p < .0001$) et physique ($p = .03$), et les trois dimensions de l'échelle spécifique de qualité de vie (impact des symptômes corporels $p = .008$; perception de soi $p < .0001$; activités & participation $p = .01$).
- L'anxiété-trait, quant à elle, a un effet positif sur la santé générale ($p = .04$), la dépression ($p = .002$), l'anxiété-état ($p = .001$), l'estime de soi globale ($p < .0001$) et les dimensions perception de soi ($p = .0004$) et activités & participation ($p = .02$).

Tableau 15 : Analyses de régression linéaire simple entre le style de coping, la douleur, la fatigue, l'estime de soi, la dépression et l'anxiété avec l'ensemble des variables psychologiques pour le groupe de patients "DM1".

n=25	Coping problème	Coping émotion	Douleur	KFSS	ISP-MNM EG	ISP-MNM VPP	BDI 21	STAI A	STAI B
Fonctionnement physique	-2.06	-15.60	-.14	-.03	1.74	.40	-.99*	-1.33	.64
Santé générale	6.56	-10.65*	.45**	-1.69	1.49*	1.74**	-.70**	-1.36**	.74*
Limitation physique	1.68	-12.38	.80	-12.77	3.19	1.58	-1.48*	-1.72	.52
Douleur	9.81	-7.96	•	1.24	1.61	-.13	-.65*	-1.59*	.65
Total Score Physique	3.44	-10.77	.56**	-4.09	1.89*	.74	-.89**	-1.42*	.58
Fonctionnement social	9.37	-16.42	.56*	-1.92	2.88*	-.07	-1.36**	-2.13*	.82
Santé mentale	6.81	-15.59*	.36	.95	2.14**	1.41	-1.19**	-2.06**	.76
Vitalité	.94	-12.30*	.28	-2.99	1.69**	1.62**	-.77**	-1.0**	.40
Limitation psychologique	-8.58	-23.20	.94*	-5.94	1.61	1.24	-1.15**	-1.09	.26
Total score mental	-.50	-16.88**	.54**	-2.66	1.93*	1.05	-1.12**	-1.57**	.56
BDI-21	-8.93*	11.32**	-.24	.43	-2.19**	-.16	•	1.34**	-.79**
STAI Y-A	-5.79**	4.01*	-.15*	-.17	-.86**	-.22	.35**	•	-.43**
STAI Y-B	6.10*	-5.27	.13	-.65	1.44**	-.13	-.42**	-.86**	•
ISP-MNM EG	3.96**	-3.33*	.09	-.76	•	.39	-.33**	-.52**	.38**
ISP-MNM VPP	1.32	-1.02	.02	-.31	.38	•	-.14	-.30*	.11
KFSS	.05	.31	.00	•	-.05	-.00	.00	-.01	-.01
Symptômes corporels	3.67	-8.17**	.28**	-2.73*	1.42**	-.47	-.55**	-.77**	.41
Perception de soi	5.06*	-7.01**	.19*	-.90	1.23**	.57*	-.57**	-1.00**	.63**
Activités/participation	3.63	-9.37**	.22*	-1.30	1.13**	.03	-.50**	-.68*	.45*

FSH : dystrophie facio-scapulo humérale ; DM1 : dystrophie myotonique de type 1 ; BDI-21 : Beck depression inventory, STAI : state trait anxiety trait, ISP-MNM : indice de soi physique maladies neuromusculaires, EG : estime de soi globale, VPP : valeur physique perçue, KFSS : Krupp fatigue severity scale *p<.05 **p<.01

1.11 Groupe de patients « Autres »

Nous vous présentons dans le tableau 16, les interactions entre les facteurs et variables pour le groupe de patients “Autres” :

- Le coping problème a un effet positif sur les dimensions santé générale ($p=.01$), santé mentale ($p=.03$), anxiété-état ($p=.01$) et négatif sur l’anxiété-trait ($p=.02$) ;
- Le coping émotion, s’il est très utilisé, augmente la dépression ($p=.03$) et diminue l’anxiété-trait ($p=.05$) ;
- La douleur a un effet négatif sur le score total physique ($p=.0001$), la vitalité ($p=.0007$), l’impact des symptômes corporels ($p=.0004$) et sur l’anxiété-état ($p=.01$) ;
- La fatigue a un impact négatif sur la santé mentale ($p=.02$), la vitalité ($p=.006$), le score total mental ($p=.01$), la dépression ($p=.04$), l’impact des symptômes corporels ($p=.01$) et la perception de soi ($p=.03$) ;
- L’estime de soi globale n’a une influence positive que sur la variable fonctionnement social ($p=.04$) ;
- Une bonne estime de soi valeur physique perçue permet d’augmenter les scores de santé générale ($p=.01$) et d’anxiété-état ($p=.03$) ;
- La dépression est dommageable pour la santé générale ($p=.03$), la santé mentale ($p=.0007$), la vitalité ($p=.01$), la limitation psychologique ($p=.003$), le score mental total ($p=.0002$), l’anxiété-trait ($p=.01$), la fatigue ($p=.03$) et la perception de soi ($p=.0026$) ;
- L’anxiété-état a un impact négatif sur la santé générale ($p=.006$), la douleur ($p=.006$), le fonctionnement social ($p=.05$), la santé mentale ($p=.0007$), la vitalité ($p=.002$), le score mental total ($p=.002$), l’estime de soi valeur physique perçue ($p=.05$) et l’impact des symptômes corporels ($p=.03$) ;
- Enfin, l’anxiété-trait est positive pour le fonctionnement social ($p=.03$), la santé mentale ($p=.01$), la vitalité ($p=.01$), le score mental total ($p=.006$) et la dépression ($p=.01$).

Tableau 16 : Analyses de régression linéaire simple entre le style de coping, la douleur, la fatigue, l'estime de soi, la dépression et l'anxiété avec l'ensemble des variables psychologiques pour le groupe de patients "Autres".

n=20	Coping problème	Coping émotion	Douleur	KFSS	ISP-MNM EG	ISP-MNM VPP	BDI 21	STAI A	STAI B
Fonctionnement physique	4.66	-4.20	-.00	-2.48	.13	-.07	.13	.62	.18
Santé générale	11.19*	6.6	.07	-3.98	-.45	1.63*	-.93*	-1.59**	.36
Limitation physique	-17.03	-10.83	.51	7.94	2.00	.23	1.15	-.89	-.17
Douleur	1.16	-7.13	•	-5.47	.87	1.60	-.49	-3.40**	.40
Total Score Physique	-.29	-4.20	.41**	.31	.73	.90	-.61	-1.24	.18
Fonctionnement social	7.74	2.58	.23	-3.51	2.11*	1.16	-1.16	-1.71*	1.27*
Santé mentale	12.58*	-8.29	.17	-6.3*	1.03	1.42	-1.82*	-2.51**	1.32*
Vitalité	3.51	-8.03	.29**	-4.99**	1.04	.61	-1.11*	-1.84**	1.03*
Limitation psychologique	-1.60	-29.91	.18	-9.93	1.27	-.42	-3.58**	-3.03	2.04
Total score mental	5.55	-10.91	.28*	-6.18*	1.27	.69	-1.91*	-2.27**	1.41**
BDI-21	-3.6	5.67*	-.00	2.53*	-.47	-.31	•	.54	-.50*
STAI Y-A	-5.16*	2.75	-.09*	.27	.29	-.53*	.28	•	-.22
STAI Y-B	7.23*	-6.23	.00	-2.30	.19	-.00	-.577*	-.49	•
ISP-MNM EG	.16	-1.99	.02	-.86	•	.25	-.22	.09	.06
ISP-MNM VPP	3.64	.13	.05	.80	.30	•	-.20	-.40*	.01
KFSS	-.08	.15	-.01	•	-.10	.06	.08*	.05	-.06
Symptômes corporels	.70	-1.66	.18**	2.71*	.52	-.08	-.37	-.82*	.20
Perception de soi	4.53	.00	.02	-3.03*	.43	.50	-.72**	-.63	.42
Activités/participation	-1.53	-.63	.07	-1.34	.75	-.42	-.00	.28	.10

FSH : dystrophie facio-scapulo humérale ; DM1 : dystrophie myotonique de type 1 ; BDI-21 : Beck depression inventory, STAI : state trait anxiety trait, ISP-MNM : indice de soi physique maladies neuromusculaires, EG: estime de soi globale, VPP : valeur physique perçue, KFSS : Krupp fatigue severity scale *p<.05 **p<.01

Conclusion intermédiaire

Hypothèse 4 partiellement validée.

H4.a Il n'apparaît pas de différence entre les groupes concernant les scores de dépression et d'anxiété. En revanche, nous observons des scores diminués pour une dimension de qualité de vie et l'estime de soi valeur physique perçue pour les patients "DM1".

H4.b Le coping préférentiel n'est pas le coping émotion mais le coping problème pour les groupes de patients "FSH" et "Autres". Le groupe de patients "DM1" a significativement moins recours à ce type de stratégies, il utilise tout autant le coping centré sur l'émotion.

H4.c La douleur, la fatigue et le coping émotion impactent négativement le fonctionnement psychologique des trois groupes. Cependant chaque facteur n'a pas autant d'influence sur les variables psychologiques en fonction des groupes. La douleur est très défavorable aux patients "DM1", moins pour les patients "FSH" et "Autres". Alors que la fatigue impacte peu de variables pour le groupe des patients "DM1", elle a une grande influence négative pour les patients "FSH". Le coping émotion influence de nombreuses variables psychologiques pour les patients du groupe "DM1", contrairement aux deux autres groupes de patients.

Le coping problème a une influence positive pour les trois groupes, particulièrement pour les patients "DM1", sauf pour la variable anxiété-trait.

Si l'estime de soi globale a une grande influence négative sur le fonctionnement psychologique des patients "DM1", l'estime de soi valeur physique perçue a une moindre influence, sauf pour le groupe des patients "FSH", pour qui ce facteur est positif.

La dépression altère le fonctionnement psychologique et la qualité de vie de façon manifeste, les patients "DM1" sont particulièrement concernés par ce phénomène.

Alors que la présence d'anxiété-état est très défavorable pour les variables psychologiques - surtout pour les patients "DM1" et "Autres"- l'anxiété-trait est un facteur de protection pour les trois groupes de patients. En effet, il a un effet positif sur la qualité de vie pour les trois groupes, un effet positif sur l'estime de soi globale pour le groupe de patients « DM1 », et sur la dépression pour le groupe de patients « Autres ».

Quatrième partie : Discussion

Notre objectif principal était de déterminer l'influence de l'atteinte motrice et des stratégies d'ajustement sur les aspects psychopathologiques de patients atteints d'une myopathie génétique de forme adulte sous le prisme du modèle de bien-être psychologique. Pour atteindre cet objectif, il était nécessaire de pouvoir répondre à plusieurs questions : quelle est l'influence des données socio-démographiques et cliniques ? Et celle de l'atteinte des fonctions motrices ? Les profils psychopathologiques sont-ils les mêmes en fonction de la pathologie présentée ?

Une revue de la littérature sur ces différents aspects nous a permis de constituer un ensemble d'hypothèses précis et de construire une méthodologie d'évaluation transversale par auto-questionnaires.

Après avoir inclus 74 patients, les analyses statistiques de leurs réponses ont permis de valider ou non nos hypothèses et ainsi d'éclairer la façon dont le bien-être évolue.

Chapitre 1 : Fonctionnement psychologique et psychopathologique

Sur l'ensemble de notre population, les résultats montrent que les patients souffrent d'une dépression qualifiée de légère, d'une anxiété-état faible à modérée et d'une anxiété-trait faible à élevée. D'après la revue de la littérature de Minier *et al.* (2018) les patients atteints de DM1 présentent très souvent une symptomatologie dépressive voire un épisode dépressif dont la sévérité est variable en fonction des études. Quant à la présence d'anxiété il n'existe pas de consensus à ce sujet, certains auteurs retrouvant une forte anxiété (Peric *et al.*, 2014) alors que d'autres non (Bungener *et al.*, 1998). Concernant les patients "FSH", Bungener *et al.* (1998) décrivent des scores d'anxiété et de dépression plus élevés que pour les patients "DM1".

Les patients obtiennent des scores de fatigue élevés, comme nous l'avons vu dans la revue de la littérature, il s'agit d'un symptôme prégnant dans les maladies neuromusculaires. En effet, Kalkman *et al.* (2005) relatent qu'elle est ressentie par 74% des patients "DM1" et 61% des patients "FSH". À l'inverse des recherches précédentes (Delorme *et al.*, 2004 ; Guy-Coichard *et al.*, 2008), le score de la douleur des patients "FSH" et "Autres" ne dévie pas de la moyenne calculée à partir

de la dimension de la SF-36. Pour le groupe patients « DM1 », leur score moyen bien que bas, ne passe pas en-dessous du seuil pathologique. Nous observons une grande variabilité inter-individuelle, l'étendue des scores allant de 24 à 87. Pourtant, la littérature décrit que les patients souffrent d'une douleur intense, régulière voire chronique dans un nombre de cas conséquent (Jacques *et al.*, 2019 ; Miró *et al.*, 2014). Cela pose la question de la précision de cette évaluation. Effectivement, dans la SF-36 la douleur est évaluée par deux questions qui portent sur l'intensité et la limitation que cette douleur apporte dans la vie quotidienne. Nous n'avons toutefois pas investigué l'aspect chronique de celle-ci.

Très peu de recherches se sont intéressées à évaluer l'estime de soi des patients myopathes. Lorsque cela a été fait, c'était au travers d'une évaluation par l'échelle de Rosenberg, échelle globale qui ne fait pas la distinction avec une sous dimension. Nos résultats, montrent une estime de soi globale modérée, plus élevée que la dimension physique spécifique. Ce résultat est donc inédit. Si dans son travail de thèse, Benjamin Gallais (2010b) montre une baisse de l'estime de soi chez les patients "DM1" et "FSH" par rapport aux individus du groupe contrôle, Bertrand *et al.* (2015), quant à eux, montrent une estime de soi globale des patients "DM1" non altérée.

Ici, la qualité de vie évaluée par la SF-36 montre une altération sur peu de dimensions, principalement motrices, ce qui est en accord avec les études, de Padua *et al.* (2009) et Laberge *et al.* (2013). Nous pouvons nous interroger sur la sensibilité de cette échelle de qualité de vie liée à la santé qui est aspécifique et qui a d'ailleurs suscité de nombreux commentaires de la part de nos participants. En revanche, avec l'échelle spécifique QoL-gNMD, nous observons clairement la diminution de la qualité de vie dans l'ensemble des domaines, ce qui rejoint d'autres études ayant utilisé une échelle spécifique comme la WHOQOL 26 (Leplège *et al.*, 2000). Ce constat conforte l'importance d'utiliser des outils spécifiques à chaque population pour une évaluation au plus près de la réalité du vécu des patients.

La majorité de nos patients a recours à un coping centré sur le problème (47%) alors que 35% adoptent préférentiellement un coping centré sur la recherche de soutien social et 18% un coping centré sur l'émotion. Ce résultat est en contradiction totale avec les recherches antérieures qui indiquent que les patients recourent plus aux stratégies centrées sur l'émotion ou à la recherche de soutien social (Nätterlund & Ahlström, 1999). Ahlström & Sjöden (1996) ont même montré que les stratégies centrées sur l'émotion étaient deux fois plus utilisées que celles centrées sur le problème. Ce résultat bien qu'étonnant est très intéressant, et nous pouvons nous interroger sur les raisons pour lesquelles notre population se comporte ainsi. Nous supputons qu'il y a ici un biais de

recrutement dû au lieu sur lequel l'étude s'est déroulée. En effet, la très grande majorité de nos patients a été recrutée à l'Hôpital Rothschild alors qu'ils venaient pour un séjour de rééducation fonctionnelle. Ces séjours se composent de deux à trois demi-journées de rééducation en kinésithérapie, ergothérapie, orthophonie, balnéothérapie, prise en charge en pédicurie/podologie et accompagnement psychologique – si besoin. Cette prise en charge intense occasionne souvent une grande fatigue, les patients doivent de fait aménager leur quotidien, arrêter leur activité professionnelle. Face à ces exigences, nos participants sont particulièrement acteurs et investis dans leur parcours médical et donc présentent probablement déjà des stratégies d'ajustement actives, centrées sur le problème.

Comme attendu, les stratégies centrées sur le problème prédisent favorablement le fonctionnement psychologique comme le montre les analyses de régression pour la dimension santé mentale de la SF-36, la dépression, l'anxiété-état et la perception de soi (dimension de la QoL-gNMD). Ces résultats sont cohérents avec la littérature qui atteste que ce type de coping préserve le versant psychologique d'une bonne qualité de vie pour les patients atteints de maladie chronique qu'elle soit cardiaque, rénale ou neurologique (Graven & Grant, 2013 ; Kristofferzon *et al.*, 2011, 2018 ; Lo Buono *et al.*, 2017 ; Mikula *et al.*, 2014).

Nos résultats montrent ensuite, que plus l'équilibre est précaire, plus le coping centré sur le problème sera utilisé. Ce résultat est inédit, nous n'avons trouvé aucune étude ayant évalué cet aspect. Néanmoins ce résultat s'explique aisément. Le patient cherchant à garantir son équilibre pour préserver son autonomie, est alors à la recherche active de solutions. D'ailleurs, Ahlström & Sjöden (1996) ont montré que les patients "DM1" utilisent plus la stratégie « dispositifs et astuces » dans le coping problème, ce qui peut faire écho à notre hypothèse. Autre résultat que nous souhaitons particulièrement discuter est le fait que l'usage du coping problème soit lié à la diminution de l'anxiété-état mais aussi à l'augmentation de l'anxiété-trait. Il nous apparaît alors possible que les personnes présentant une personnalité anxieuse (anxiété-trait) soient davantage dans l'anticipation des difficultés et donc auraient recours à un coping préventif (Hartmann, 2008). Avant une sortie, le patient peut par exemple se demander "Y aura-t-il un accès facilité pour entrer dans tel lieu ?", "Les toilettes seront-elles accessibles ?". De ce fait, ils activeraient automatiquement des stratégies de coping centrées sur le problème pour faire face aux événements stressants ponctuels, ce qui visiblement est efficace au regard de la corrélation négative entre ces stratégies et l'anxiété-état.

Le coping centré sur l'émotion, adopté par 18% de notre échantillon, est défavorable pour quasi toutes les dimensions santé mentale de la qualité de vie. Nous observons également une

augmentation des scores de dépression et une baisse des scores d'estime de soi. Aussi, avec ce type de stratégies, il existe une altération des trois dimensions de qualité de vie de l'échelle QoL-gNMD. Ceci est cohérent avec la littérature, notamment l'étude de Ahlström & Sjöden (1996). Le lien défavorable entre coping émotion et douleur est très souvent cité, or nous ne le retrouvons pas dans notre étude. Comme nous l'avons mentionné, le score de douleur est dans la norme, et une évaluation plus précise comme nous l'avons développé plus haut aurait peut-être conduit à d'autres résultats.

Enfin, la dernière dimension du coping évaluée « recherche de soutien social » n'influence aucune variable psychologique chez nos patients. Ces stratégies ne seraient donc ni favorables ni défavorables au fonctionnement psychologique. Pourtant le soutien social est une ressource externe importante de coping dans les maladies chroniques (Kristofferzon, 2018). L'étude de Miró *et al.* (2009) pointe le fait que le support social perçu est associé à une moins grande interférence de la douleur et un meilleur fonctionnement psychologique dans leur population clinique.

Chapitre 2 : Données socio-démographiques et cliniques : influences modérées du bien-être

Nous avons formulé l'hypothèse que les données socio-démographiques influenceraient peu le fonctionnement psychologique, en dehors du niveau socio-culturel. Concernant les données cliniques, il nous semblait que la durée d'évolution de la maladie depuis les premiers symptômes ressentis serait délétère alors que la durée d'évolution depuis l'annonce diagnostique serait sans effet.

Conformément à nos attentes, l'âge n'influence pas le fonctionnement psychologique. Nous mesurons ce propos, les patients ayant été divisés seulement en deux groupes d'âge. Un plus grand échantillon nous aurait permis de faire plus de classes d'âge et ainsi voir plus précisément si des profils différaient. En effet, l'âge apparaît être un facteur traditionnellement important. Par exemple, Santé Publique France a mené une étude épidémiologique en 2017 sur la dépression des 18-75 ans dans notre pays. Les résultats montrent clairement que les personnes jeunes (< 44 ans) sont plus concernées par la dépression que les autres (Gigonzac *et al.*, 2018).

Le statut marital n'influence pas non plus le fonctionnement psychologique dans notre population. Ces données sont en contradiction avec la littérature. Si nous prenons l'exemple du coping ou de la dépression, plusieurs recherches ont montré –dans la population générale ou chez des patients- que le fait d'être marié était protecteur. En effet, dans ces études les personnes en couple utilisaient plus de stratégies actives et centrées sur le problème que les célibataires et présentaient donc une moins grande détresse psychologique (Goldzweig *et al.*, 2009 ; Holland *et al.*, 2019 ; Kessler & Essex, 1982).

En ce qui concerne le genre, quelques différences se dégagent. Effectivement, les hommes ont une meilleure qualité de vie sur les dimensions "impact des symptômes corporels" et "activités & participation". Bien que le concept de soi physique ne connaisse pas de changement en fonction du genre (Marsh *et al.*, 1994), nous faisons l'hypothèse que le rapport au corps –malade ou non- est différent en fonction du genre, avec un rapport au corps plus positif pour les hommes. Plusieurs études surtout chez les adolescents vont dans ce sens (Douar Riad, 2015 ; Marsh, 1998). Aussi, une étude de Gijbers van Wijk, Huisman et Molk de 1999 montre une différence de genre dans la perception des symptômes physiques (maux de tête, toux) dans une population sans pathologie

particulière. Dans cette étude où les données ont été recueillies via un journal hebdomadaire que devaient tenir les participants, les femmes ressentent les symptômes physiques de façon plus importante. Ces résultats sont confirmés par l'étude de Roothman *et al.* (2003) où des mesures quantitatives ont montré que le bien-être physique était diminué chez les femmes. En résonance, les hommes ont une meilleure estime de soi physique et acceptation de soi, ce qui n'est pas le cas dans notre étude. Ces mêmes auteurs avancent dans leur article, en se référant aux travaux de Dodds, que cela pourrait s'expliquer par le fait que les hommes soient moins jugés sur leur apparence physique que les femmes.

L'autre grande différence entre hommes et femmes se situe dans l'utilisation accrue des stratégies de coping centrées autour de la recherche de soutien social dans le groupe féminin. Cette observation est cohérente avec la littérature bien qu'elle n'ait jamais été observée dans une population identique à la nôtre (Ahlström & Sjöden 1996). Roothman *et al.* (1999) font à nouveau une hypothèse en référence au conditionnement social. La masculinité telle que pensée dans les représentations sociales se définit à travers une certaine indépendance, une réussite sociale, une sorte d'invincibilité ; ce qui amène à faire face au stress en faisant peu appel à des ressources extérieures, tandis que les femmes puisent force et contrôle dans les relations interpersonnelles.

Une autre variable testée a été le niveau socio-culturel, reflété ici par le niveau d'études. Trois groupes ont été formés, les patients ayant : un niveau inférieur au Baccalauréat (CEP, BEP, CAP...), niveau Baccalauréat et supérieur au Baccalauréat (BTS, Master, Doctorat). Les résultats ont montré que les groupes Bac et Bac+ ont de meilleurs scores à certaines dimensions de qualité de vie. Ces résultats sont cohérents avec la littérature. Nous souhaiterions notamment citer une étude de Patti *et al.* (2007) menée auprès de patients atteints de sclérose en plaques. Ils ont montré chez 648 patients que ceux ayant un niveau d'éducation élevé avaient de meilleurs scores à l'échelle de qualité de vie spécifique à cette pathologie (MSQoL-54). Il en est de même pour les patients ayant une activité professionnelle, ce qui n'est pas le cas de notre population en cohérence avec les résultats de l'étude de Laberge *et al.* (2013).

Nous observons, en revanche, chez nos patients que les niveaux socio-culturels élevés et les patients en activité professionnelle ont un meilleur équilibre et un périmètre de marche plus important. Nous supposons que ceux ayant un plus haut niveau d'études ont des emplois moins physiques (employé de bureau, cadre...) et peuvent donc garder leur emploi plus longtemps. Cette activité professionnelle permet au patient de lutter contre la sédentarité du fait des déplacements quotidiens entre domicile et lieu de travail. L'activité professionnelle pourrait donc être considérée comme une

“rééducation de la vie quotidienne” qui permettrait d’entretenir les capacités motrices. Cette hypothèse reste à confirmer.

Sur le plan clinique, nous observons une différence de sept ans entre la durée moyenne d’évolution de la maladie depuis les premiers symptômes ressentis et l’annonce d’un diagnostic certain. Cette différence qui apparaît importante témoigne d’une longue errance ou impasse diagnostique pour nos patients. L’errance diagnostique correspond à un vagabondage médical, où le patient ne trouve pas de réponse à ses symptômes, tandis que l’impasse diagnostique est l’attente de l’identification précise de la pathologie, souvent via une exploration génétique. Afin de réduire au mieux cette errance ou impasse diagnostique le plan “Un diagnostic pour chacun” a été lancé par l’AFM-Téléthon en 2018 et la filière de santé maladies rares Filnemus (Filière des maladies neuromusculaires). L’objectif est de lutter contre l’errance ou impasse diagnostique des patients en dehors des parcours diagnostics adaptés, ceux qui n’ont jamais été vus ou sont perdus de vue dans les centres experts (centre de référence). Un pré-projet pilote a été lancé en 2019 en ce sens. Nous nous interrogeons sur l’impact de cette errance médicale sur la manière dont le patient va s’ajuster à la maladie. En effet, un suivi médical plus ou moins étayant, avoir le sentiment d’être bien pris en charge quant à sa pathologie ou au contraire, le fait d’être en errance médicale ne peut-il pas avoir un impact sur les stratégies de coping mises en place ?

Cela dit, dans notre étude, il existe peu de différences en termes de bien-être psychologique selon les durées d’évolution. Nous observons simplement qu’au cours du temps les dimensions “fonctionnement physique” et “activités & participation” de la qualité de vie sont diminuées tout comme le périmètre de marche. Ces données semblent cohérentes au regard de l’évolution négative inéluctable de la pathologie.

Il est tout de même important de noter que le temps écoulé relativement long depuis les premiers symptômes ressentis permet un meilleur score en santé mentale et un moindre recours au coping centré sur la recherche de soutien social. Nous supposons qu’aux premiers symptômes non expliqués, le patient fait beaucoup appel à ce type de stratégies soit pour un soutien émotionnel, matériel ou informatif selon la définition de Bruchon-Schweitzer (2001). L’annonce d’un diagnostic, ou en tout cas l’amorce d’une prise en charge médicale permet au patient de se détacher de ce type de stratégie pour se tourner vers d’autres. L’annonce diagnostique ou reconnaissance des troubles moteurs par une équipe médicale peut également marquer la fin d’un doute et apaiser le patient -au moins temporairement- ce qui pourrait expliquer l’amélioration du score à la dimension santé mentale.

Enfin, nous faisons la remarque que la dépression et l'anxiété n'augmentent pas avec la durée de la maladie. En fonction du moment de la maladie ces symptômes peuvent s'exacerber ou au contraire diminuer. L'annonce du diagnostic peut projeter le patient dans l'angoisse de cette évolution vers le handicap ; alors que certaines périodes peuvent, malgré une détérioration des capacités motrices, être bien vécues par un ajustement correspondant aux besoins du patient à cet instant. Ceci est probablement aussi en lien avec le cheminement psychologique de deuil et d'acceptation de la perte, toujours en mouvement avec une pathologie évolutive. C'est un point que nous développerons dans le chapitre suivant.

Chapitre 3 : L'atteinte physique modulatrice du fonctionnement psychologique ?

Notre question de départ était : Quel est l'impact de la détérioration motrice sur le fonctionnement psychologique des patients au travers de deux mesures, l'équilibre et le périmètre de marche ?

Notre première observation est que l'équilibre et le périmètre de marche sont altérés comme attendu. Ces deux altérations motrices sont couramment rencontrées dans notre population (Missaoui, 2010), expliquées par différents mécanismes physiopathologiques en fonction de la pathologie que présente le patient.

À notre connaissance peu d'études se sont intéressées aux répercussions des atteintes motrices sur le fonctionnement psychologique des patients dans les maladies neurologiques. Nous observons assez peu de liens entre les aspects moteurs et la qualité de vie ou les aspects psychopathologiques. La réduction du périmètre de marche impacte négativement quatre dimensions du domaine physique de la qualité de vie (fonctionnement physique, santé générale, impact des symptômes corporels et activités & participation), ce résultat a également été observé auprès de patients "FSH" dans une étude de Aprile *et al.* (2012). Nous observons également que la réduction du périmètre de marche est liée à une augmentation de la fatigue. Ce dernier résultat fait écho à l'étude de Laberge *et al.* (2020) démontrant que la sévérité de la déficience musculaire est associée à une grande fatigue. Aussi, dans une étude visant l'amélioration du périmètre de marche, Bankolé *et al.* (2016) montraient que la diminution de la fatigue était corrélée avec l'augmentation de l'endurance au test des 6 minutes de marche. Le manque d'équilibre entraîne une diminution des scores aux mêmes dimensions de la qualité de vie que le périmètre de marche. Comme nous l'avons vu précédemment, plus l'équilibre est précaire, plus les stratégies d'ajustement seront centrées sur le problème ou la recherche de soutien social. Nous faisons l'hypothèse que pour pallier les troubles de l'équilibre, les patients font plus appel aux aides techniques et à leurs proches pour les aider dans leurs déplacements.

Nous nous interrogeons sur les mesures que nous avons prises en compte dans notre étude. Effectivement, l'endurance et l'équilibre sont deux mesures liées à la faiblesse musculaire dans les membres inférieurs. Or, dans la dystrophie facio-scapulo-humérale, par exemple, ce sont les

muscles des membres supérieurs, de la face et du cou, qui sont atteints en premier lieu et créent des incapacités. C'est d'ailleurs ce que pointe un patient dans les entretiens menés par Shipper *et al.* (2017) qui décrit des difficultés pour porter sa cuillère à la bouche, qu'il n'existe pas d'aide technique pour cela alors que les difficultés à la marche, bien que pesantes, peuvent être compensées. Il serait donc intéressant, dans une prochaine étude, de récolter des mesures de force et dextérité des membres supérieurs afin d'observer leur impact sur le fonctionnement psychologique et la qualité de vie.

Nous nous sommes ensuite attachés à observer s'il existait des différences dans l'utilisation des stratégies de coping et leur influence en fonction des aides techniques au déplacement utilisées. Le groupe utilisant un fauteuil roulant manuel ou électrique (FR) a, bien sûr, un équilibre et un périmètre de marche significativement inférieurs à ceux ayant une aide technique légère (ATL) ou une marche sans aide technique (SAT). Plus surprenant, il n'y a pas de différence sur les variables motrices entre les deux groupes « ATL » et « SAT ».

En ce qui concerne le fonctionnement psychologique, nous retrouvons peu de différences entre nos trois groupes. Les scores de dépression, anxiété et estime de soi globale et physique sont tous au-dessus du seuil pathologique. Nous notons seulement que le groupe "SAT" a un meilleur score aux dimensions fonctionnement physique et activités & participation et utilise moins le coping problème. D'ailleurs, ce groupe n'a pas une utilisation préférentielle d'un type de coping, tandis que les groupes "FR" et "ATL" utilisent majoritairement un coping centré sur le problème.

Le groupe "SAT" étant plus efficace en termes d'équilibre et d'endurance à la marche, nous supposons qu'il se porterait mieux sur le plan psychologique, or ce n'est pas le cas. Il n'y a pas non plus de différence de durée d'évolution de la pathologie que ce soit depuis l'apparition des premiers symptômes ou celle de l'annonce diagnostique.

Ce ne sont donc pas les déficits moteurs à proprement parler qui altèrent le bien-être émotionnel du patient. A priori, c'est le coping utilisé qui joue un rôle très important dans la façon dont la maladie est vécue. En effet, nous voyons l'effet délétère de l'utilisation du coping émotion pour plusieurs variables dans le groupe "SAT".

Nous faisons l'hypothèse que le patient se déplaçant sans aide technique souffre d'une maladie qu'il sait évolutive avec toutes les projections anxieuses que cela met en jeu, notamment la peur du fauteuil roulant, l'angoisse de la perte d'autonomie. Comme le souligne Marcela Gargiulo (2009) *"l'usure provoquée par la chronicité de la maladie peut être à l'origine de sentiments négatifs, d'une tension intérieure constante provoquant dépression et désespoir, anxiété et angoisse"*. Par

ailleurs, le patient connaît des difficultés que l'autre ne perçoit pas forcément tel le handicap dit invisible (fatigue, douleur, trouble ou surcharge de l'attention...) et peut donc faire face à des critiques (ne fait pas d'effort, fainéant...). L'acceptation de l'aide technique est souvent issue d'un long marchandage entre le patient et lui-même : peur de la stigmatisation, peur de la dépendance à l'objet, crainte de voir ses capacités physiques diminuées à cause de l'utilisation de l'objet. Dans l'étude qualitative de Shipper et al. (2017) les patients pointent deux autres raisons qui repoussent le recours aux aides techniques : ne pas vouloir reconnaître une détérioration motrice et donc une nouvelle incapacité et l'aspect social de ne plus être regardé de la même manière. Cela demande une réorientation des stratégies d'ajustement activées jusqu'ici, et c'est un processus qui demande du temps. Une fois l'aide technique acceptée, qu'elle soit légère ou lourde, le patient retrouve une autonomie sur le plan moteur « *le releveur ça m'a changé la vie, je ne tombe presque plus* » mais aussi une reconnaissance du handicap par la société « *dans la rue on m'évite pour ne pas me bousculer* », « *maintenant quand je dis que je suis fatiguée, on ne me force plus à sortir* »². Par ailleurs, Bungener (2005) souligne, d'après une lecture des principaux travaux sur les stratégies d'ajustement à la sclérose latérale amyotrophique, que dans un premier temps les patients ont plus recours à des stratégies centrées sur l'émotion pour favoriser le travail d'acceptation du diagnostic pour, dans un second temps, faire appel à des stratégies centrées sur le problème et ainsi lutter contre le stress porté par l'évolution de la maladie.

Alors, si l'acceptation des aides techniques n'améliore pas le bien-être psychologique, elle permet tout au moins de le maintenir malgré l'évolution imparable de la maladie, tout comme rendre visible un handicap parfois mal compris.

Le psychologue a toute sa place auprès du patient dans cet accompagnement au changement en amont, voire même de façon très précoce, tout comme auprès des équipes pour faire respecter la temporalité psychique du patient.

² Propos de patients issus de ma clinique.

Chapitre 4 : Penser des accompagnements singuliers

Les derniers résultats que nous souhaitons discuter ici concernent la dernière hypothèse suggérant qu'en fonction de chaque myopathie les patients présentent un fonctionnement psychologique particulier. Contrairement à la littérature, nous observons peu de différence d'un point de vue psychopathologique entre les groupes, alors que nous nous attendions à des différences d'intensité des symptômes dépressifs et anxieux par exemple. Nous nous interrogeons sur les explications de cette discordance. Est-elle liée, au recrutement ? À la petite taille de nos échantillons ?

Néanmoins, il apparaît tout de même que les patients "DM1" ont un score nettement plus bas à la dimension "Santé perçue" de la SF-36. Cette singularité semble tout à fait pertinente, ces patients souffrant d'une pathologie multi-systémique sont probablement, objectivement, en moins bonne santé que les autres patients. Le bien-fondé de ce résultat nous amène à penser que les patients "DM1" de notre échantillon sont très conscients de leurs difficultés et présentent une certaine objectivité dans leur auto-évaluation. L'absence de différence significative pour les autres dimensions de la qualité de vie entre les groupes semble aller dans le sens des connaissances actuelles (Gallais, 2010b).

Par ailleurs, les patients « DM1 » utilisent significativement moins les stratégies de coping centrées sur le problème ce qui est cohérent avec la littérature. Dernier point intéressant à soulever semble-t-il, c'est que ces patients ont un score d'estime de soi physique très inférieur aux deux autres groupes. Pourtant, d'un point de vue moteur, ni les performances d'équilibre ni celles de périmètre de marche ne les différencient.

Ensuite, nous avons souhaité tester l'influence de plusieurs facteurs sur la qualité de vie et l'humeur des patients. Nous avons sélectionné les stratégies de coping (problème, émotion et recherche de soutien social), la douleur, la fatigue, la dépression, l'anxiété état et trait ainsi que l'estime de soi globale et physique. Les résultats indiquent que certains facteurs sont plus délétères dans un groupe que dans les autres.

Pour rappel, nous avons mis en lumière, par des analyses de régression linéaire simple, que la qualité de vie du groupe de patients "FSH" était particulièrement sensible à la fatigue alors que pour les patients "DM1" c'est la douleur qui prédomine. Aussi la dépression est un facteur extrêmement néfaste pour ces derniers avec un impact très fort sur l'ensemble des variables, tout comme l'estime

de soi globale, l'anxiété-état et le coping émotion qui sont dommageables. Pour le groupe des patients "Autres" il est beaucoup plus difficile d'extraire un facteur en particulier.

Ces observations nous amènent à deux remarques :

- La première : chaque pathologie est singulière, ses conséquences physiques et psychologiques sont différentes. Nous ne pouvons donc pas faire de groupe indistinct regroupant plusieurs pathologies comme le groupe "Autres" car cela n'est pas pertinent et ne permet pas de conclusion claire. L'idéal serait donc de faire des études distinctes pour chaque pathologie, l'obstacle premier étant le faible nombre de patients atteints par ces maladies rares.
- La seconde découle de la première, chaque pathologie ayant des retentissements psychologiques qui lui sont propres, alors nous ne pouvons pas accompagner les patients sur le plan psychologique de la même manière. Les résultats de notre étude nous font penser que nous devons réfléchir à des prises en charge spécifiques en fonction de la pathologie du patient si nous souhaitons améliorer sa qualité de vie.

Nous allons maintenant présenter quelques pistes pour "personnaliser" l'accompagnement psychologique en fonction de nos observations.

L'estime de soi et la fatigue au cœur de l'accompagnement des patients "FSH"

Pour les patients "FSH", il semblerait que l'estime de soi globale et surtout physique soit un facteur de protection. Modifier son estime de soi, c'est changer son rapport à soi. Christophe André dans son livre "Imparfaits, libres et heureux : pratique de l'estime de soi" (2006) nous en parle. Il part de l'expression du "*murmure confus de notre âme*" du philosophe André Comte-Sponville pour développer son propos. Ces murmures, ou ruminations sont "*comme une sorte de petit génie malveillant et inhibant, perché sur notre épaule, qui nous pousserait à gémir plutôt qu'à agir, à renoncer plutôt qu'à avancer*". Les ruminations empêchent la pensée claire et précise, elles sont présentes mais vagues et indistinctes. Le travail psychothérapeutique consiste en partie à mettre en mots les murmures, à porter son regard sur soi et identifier ainsi "*comment se sont construites nos difficultés*". Ce travail d'introspection est un apprentissage et ne peut se faire, dans un premier temps, qu'accompagné d'un professionnel. Le psychologue sera ensuite amené à soutenir l'estime de soi par certaines techniques de l'entretien clinique classique comme la réassurance ou la valorisation.

Ceci nous amène à penser que l'estime de soi entre en résonance avec le regard de l'autre et ses relations interpersonnelles, à l'image que chacun donne à voir. Dans cette optique, la médiation

artistique a montré son efficacité dans l'amélioration de certains symptômes dont la diminution de l'estime de soi et l'altération de l'image corporelle chez des patientes atteintes de cancer du sein. Cancer et myopathie sont bien sûr deux pathologies très éloignées, néanmoins cette approche semble intéressante et sa pertinence pourrait être testée auprès de nos patients. Lantheaume *et al.* (2016) présentent cette thérapie complémentaire (médiation artistique à l'aide de la photographie) à 5 patientes atteintes d'un cancer du sein en phase initiale. Les patientes sont photographiées "mises en scène" à divers moments de leur prise en charge. Ces photographies sont ensuite un support à la discussion avec le psychologue afin de faciliter l'expression des émotions, mettre en mots le vécu corporel, élaborer une réflexion sur son image. Le discours des patientes a été recueilli au cours de trois entretiens semi-directifs et leur contenu a fait l'objet d'une analyse thématique. Si avant l'atelier photographique le champ lexical est négatif, centré sur les marques physiques et visibles de la maladie, il est ensuite positif, montrant un réinvestissement du corps dans sa globalité tant sur le plan perceptif qu'affectif. Le support photographique permet donc de panser et penser l'image corporelle. La présence du photographe professionnel fait tiers dans cette relation thérapeutique et le regard qu'il porte sur les patientes renvoie aux rapports interpersonnels alors que la maladie peut créer isolement social et repli sur soi. Ce type d'accompagnement semble donc intéressant pour des patients dont l'image de soi est particulièrement altérée.

Le second axe que nous souhaiterions développer pour nos patients est la gestion de la fatigue. La fatigue que connaissent les patients est une fatigue particulière, c'est un symptôme complexe et fréquent au cours de nombreuses pathologies neurologiques. Shipper et collaborateur (2017) ont mené des entretiens semi-structurés auprès de 25 patients « FSH ». Tous ont rapporté une plainte concernant la fatigue qui serait la principale limitation dans leur activité et la difficulté à la manager. Dans certaines pathologies, des thérapies non médicamenteuses ont été testées afin d'aider les patients dans la gestion de cette fatigue comme c'est le cas dans la DM1 ou la sclérose en plaques.

L'essai multicentrique Optimistic (Okkersen, *et al.*, 2018) mené auprès de 255 patients atteints de DM1 souffrant d'une fatigue chronique sévère, a comparé une prise en charge en thérapie comportementale et cognitive (TCC) à une prise en charge médicale habituelle. La TCC proposée a été adaptée à chaque patient en fonction de ses plaintes dans les activités de la vie quotidienne, sa relation aux autres, sa fatigue, sa douleur... afin d'augmenter progressivement son activité physique. L'essai a été concluant, après dix mois d'accompagnement en TCC les patients ont ressenti une augmentation de leurs possibilités pour participer à des activités et relations sociales. Les auteurs relèvent également des effets positifs sur la fatigue, la capacité à faire de l'exercice et sur la mesure

d'accélérométrie lors d'une activité physique. En revanche aucun effet notable sur la qualité de vie (Gagnon *et al.*, 2018) n'est constaté.

Antérieurement à cette recherche, une équipe hollandaise a publié un protocole de recherche sur l'effet d'une prise en charge combinant programme d'aérobic et TCC dont les objectifs étaient similaires à l'étude OPTIMISTIC mais pour les patients atteints de FSH (Voet, *et al.*, 2010). Malheureusement les résultats de l'étude ne sont pas publiés.

Les protocoles type TCC sont très intéressants et visiblement bénéfiques pour les patients. Néanmoins, ils ne sont pas toujours accessibles pour les services hospitaliers, soit qui ne disposent pas de psychologues formés à ces techniques, soit qui n'ont pas les moyens de les former. D'autres types de thérapies ont été testés et offrent un mieux-être aux patients et peuvent être utilisés par les psychologues selon leur formation.

L'éducation thérapeutique du patient (ETP) a montré son efficacité auprès de patients atteints de sclérose en plaques dans la gestion de la fatigue. Selon l'OMS, l'ETP vise à *“aider les patients à acquérir ou maintenir les compétences dont ils ont besoin pour gérer au mieux leur vie avec une maladie chronique”* en devenant acteurs de leur santé. Les ateliers de gestion de la fatigue dans la sclérose en plaques sont très inspirés de la Théorie des Cuillères de Miserandino (2003) qui utilise la métaphore des cuillères pour décrire que chaque activité crée une fatigue et qu'il faut donc choisir les activités que l'on souhaite faire dans un souci de gestion de sa consommation d'énergie, y compris les activités du quotidien (faire sa toilette, cuisiner...). Après un bilan éducatif individuel qui permet de mettre en exergue les besoins du patient, ce dernier peut participer à un ou plusieurs ateliers de gestion de la fatigue. Ici, si quelques connaissances médicales peuvent être apportées au patient, l'idée est surtout de les amener à trouver leurs propres solutions, afin qu'ils puissent les mettre en place aisément dans leur quotidien. Ces programmes sont reconnus et validés en France par les Agences Régionales de Santé. En effet, la preuve scientifique de l'efficacité de ces ateliers de gestion de la fatigue a été faite, que les séances soient en présentiel ou en téléconférence, comme le confirme Brochet et coauteurs dans le livre « Sclérose en Plaques : clinique et thérapeutique » (2017). Après vérification auprès de la filière de santé FILNEMUS, aucun programme d'ETP sur la gestion de la fatigue n'existe actuellement pour les patients atteints de maladie neuromusculaire.

Nous développerons ultérieurement deux autres thérapies qui peuvent s'appliquer dans la gestion de la fatigue comme d'autres symptômes : la pratique de l'exercice physique et les TCC de la 3ème vague (ici, la méditation en pleine conscience).

Travail psychothérapeutique pour les patients “DM1” : dépression, anxiété et stratégies d’ajustement centrées sur l’émotion

En ce qui concerne les patients atteints de DM1, il nous semble que trois facteurs sont particulièrement défavorables sur le plan psychopathologique et de la qualité de vie. Il s’agit de la dépression, de l’anxiété-état et du recours aux stratégies de coping centrées sur l’émotion.

Nous pensons qu’il est essentiel d’axer le travail psychothérapeutique du patient sur le délaissement des stratégies de coping émotion au profit des stratégies centrées sur le problème, qui dans nos résultats sont liées à un score de dépression et d’anxiété-état diminué. En agissant ainsi, nous espérons instaurer un cercle vertueux (figure 7).

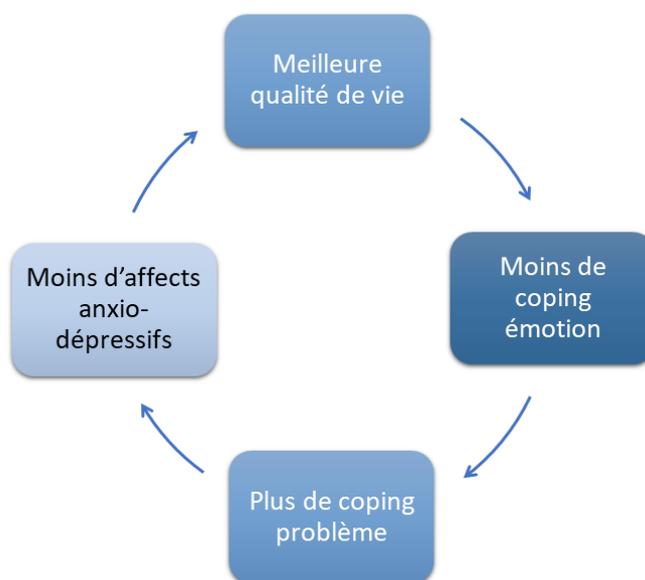


Figure 7 : Cercle vertueux grâce à l’utilisation de stratégies de coping adaptées.

Les patients “DM1” se sont montrés sensibles aux TCC comme nous avons pu le voir avec l’étude OPTIMISTIC, ce type de prise en charge peut donc être proposé dans l’optique de changer le type de coping préférentiel. Il s’agira pour le psychologue de déterminer les stratégies dysfonctionnelles et par différentes techniques (self-management, résolution de problème, auto-observation ...) amener le patient à un changement progressif.

Cette réorientation cognitive est à étayer au décours de la pathologie celle-ci évoluant sans cesse.

Comme pour les patients “FSH” soutenir et renforcer l’estime de soi globale semble nécessaire car c’est un facteur prédominant de protection de l’humeur.

La fatigue, de façon consensuelle, est reconnue comme un symptôme marquant de la DM1, plainte spontanée et récurrente des patients (Gallais, 2010a ; Laberge *et al.*, 2009). Pour cette raison, il semble important de prendre en compte ce symptôme, et de le traiter du mieux possible. Étonnamment d’après nos résultats, la fatigue n’est pas un facteur d’altération de l’humeur ou de qualité de vie, et la détresse psychologique (dépression et anxiété) n’est pas non plus un facteur de fatigue. Pourtant l’étude longitudinale de Laberge *et al.* (2020) montre le contraire, mettant en avant la détresse psychologique, évaluée par le questionnaire SCL-90-R (Symptom Checklist-90-Revised), comme facteur de risque de développer une fatigue importante. Nous nous interrogeons quant à la pertinence de l’outil que nous avons utilisé pour évaluer la fatigue. Comme nous avons pu le voir dans la revue de la littérature, la fatigue est un concept complexe aux multiples facettes. Une échelle multidimensionnelle telle que la CIS-Fatigue (Checklist Individual Strength) évaluant la sévérité et les conséquences comportementales de la fatigue aurait peut-être été plus adaptée à notre étude. Si notre choix s’est porté sur la KFSS c’est essentiellement pour sa rapidité de passation (7 items contre 20 dans la CIS) qui permettait de ne pas alourdir le protocole.

Le groupe des patients “Autres” ou l’absence de spécificité

Concernant le groupe des patients “Autres”, aucun facteur n’apparaît comme une évidence dans l’altération de la qualité de vie ou de l’humeur. Le fait que de nombreuses pathologies soient représentées dans ce groupe constitue une limite. En effet, il est difficile de faire valoir une spécificité sur un groupe aussi hétérogène. Comme nous le voyons avec la FSH et la DM1 les interactions entre variables peuvent totalement changer d’une pathologie à une autre. Ceci montre l’intérêt de faire des études centrées sur une seule pathologie quand un nombre de patients suffisant peut être atteint pour être représentatif.

Pour les pathologies regroupant peu de patients, il semble donc difficile de mener ce type d’études et de pouvoir faire des “recommandations” ou de prodiguer des conseils pour améliorer l’accompagnement psychologique. Il s’agira pour ces patients d’être accompagné dans toute leur subjectivité et unicité, le psychologue devant s’adapter à chaque patient, à chaque demande. D’ailleurs, la rareté de la pathologie peut être mise en avant par certains patients, que ce soit une valorisation “*nous ne sommes que 300 en France à avoir cette forme de myopathie !*” ou au

contraire comme un regret “*jamais les chercheurs ne vont s’intéresser à nous*”³. La maladie extrêmement rare parmi les maladies rares peut être vécue douloureusement par le patient : isolement dans son vécu corporel et psychique, absence d’identification à l’autre, désespoir d’un traitement comme notre exemple ci-dessus l’illustre. En cela les associations de patients sont une réelle chance, et en France, la plus importante de toutes, l’AFM-Téléthon, permet aux patients et leur famille de se rencontrer, de partager leurs expériences, mais aussi de s’informer sur des côtés plus pratiques : avancées médicales, aides financières et techniques possibles, démarches administratives... Cette association offre également aux psychologues des consultations spécialisées la possibilité de se réunir et d’échanger autour de cette clinique particulière, où s’entremêlent les manifestations neuropsychiatriques, l’aspect génétique et l’évolutivité des symptômes moteurs.

Points de discussion généraux

Au début de ce travail de recherche, nous partions avec l’hypothèse que le corps et l’atteinte de celui-ci joueraient un rôle prépondérant dans le fonctionnement psychologique des patients et donc que l’estime de soi dans sa dimension physique aurait un effet important. Pourtant, nos résultats ne montrent pas un impact fort de l’altération motrice ou de l’estime de soi dimension physique sur le fonctionnement psychologique. Or il y a une différence significative entre les scores d’estime de soi globale et la valeur physique perçue qui est diminuée. Cela nous interroge sur le rôle de la dimension physique de l’estime de soi dans l’apparition d’une symptomatologie dépressive ou dans l’altération de la qualité de vie. Il est aussi intéressant de remarquer que si les “DM1” ont un score significativement inférieur aux deux autres groupes sur cette dimension, c’est pourtant le groupe qui est le moins affecté par le facteur estime de soi valeur physique perçue. Ce score n’impacte pas du tout l’humeur alors que nous retrouvons un lien entre le score de l’Inventaire de Soi Physique-Maladies NeuroMusculaires dimension valeur physique perçue (ISP-MNM VPP) et dépression pour les patients “FSH” et le score de l’ISP-MNM VPP et anxiété-état pour les patients “Autres”. Cela nous pose question : les patients DM1 sont décrits comme étant anosognosiques quant à l’impact des troubles moteurs et de leur évolution (Baldanzi *et al.*, 2016). Pourtant ils nous semblent assez conscients de leur mauvais état de santé au regard de leur score diminué à la dimension “santé générale” de la SF-36. Alors est-ce cette anosognosie qui empêche une répercussion de la baisse de l’estime de soi physique sur l’humeur ? Ou bien s’agit-il du caractère spécifique de la dépression dans la DM1 qui amène à un tel résultat ? Cet aspect serait à approfondir dans de futures recherches.

³ Propos de patients issus de la clinique

Le second point de discussion spécifique que nous souhaitons aborder est le fait que huit de nos patients n'ont pas répondu au questionnaire d'évaluation des stratégies de coping. Interrogés sur ce point quand ils rendaient les questionnaires, ils répondaient ne pas avoir connu d'évènement stressant. Ces patients ne connaissent-ils pas d'évènement stressant dans leur vie ? Ou bien des évènements que les personnes non malades pourraient considérer comme stressants ne le sont pas pour les patients comme chuter ou ne pas réussir telle activité car ils y sont habitués ? Peut-il s'agir de la marque d'un déni, mécanisme de défense souvent rencontré et barrière dans le cheminement qui mène à l'acceptation de la pathologie ?

Dans ce cas, aurait-il fallu préciser dans la consigne (comme cela a pu être fait dans des travaux antérieurs, notamment la thèse de Doctorat de Benjamin Gallais, 2010b) de décrire un évènement stressant en rapport avec la maladie ? Nous avons fait le choix de ne pas le faire, car il nous semblait aussi intéressant de voir si la maladie était au premier plan en termes de stress. Il s'avère que 31 patients sur les 66 répondants (soit 47%) n'ont pas abordé leur pathologie, mais plutôt des difficultés familiales ou professionnelles.

Chapitre 5 : Prise en charge transversale

La douleur

L'absence, ou en tout cas la faible présence de douleur semble être un facteur protecteur sur le plan de l'humeur et de la qualité de vie pour nos trois groupes. Il apparaît donc essentiel de la traiter chez les patients. Si les stratégies médicamenteuses sont envisageables, leur usage peut devenir problématique chez le patient douloureux chronique (Pennel & Dematteis, 2018). En effet, les morphiniques sont des agents addictogènes, les auteurs précisent que *“leur usage sans traitement étiologique est de nature à pérenniser ou à aggraver les troubles pour lesquels ces traitements sont prescrits, favorisant la chronicité des consommations et le développement des addictions”*. Or, l'étiologie de la douleur dans les maladies neuromusculaires est mal définie. Les opioïdes ne sont pas recommandés dans ces pathologies. Les douleurs myalgiques sont principalement prises en charge par les traitements des douleurs neuropathiques (Glaubitz *et al.*, 2019).

C'est pourquoi il semble avantageux de se tourner vers les thérapies non médicamenteuses comme l'électrostimulation (TENS) et plus particulièrement pour les psychologues psychothérapeutes la pratique de la Méditation en Pleine Conscience ou Mindfulness qui a fait ses preuves (scientifiques) dans la prise en charge de ce symptôme (Kabat-Zinn, 1992). La réduction du stress basée sur la pleine conscience (MBSR, Mindfulness-Based Stress Reduction) est un programme créé par Jon Kabat-Zinn en 1979, issu des techniques méditatives bouddhiques et yogi, et de la médecine occidentale. La méditation en pleine conscience désigne un état où la conscience se détache intentionnellement des pensées et des émotions, pour se centrer sur des perceptions sensorielles internes, environnementales ou sur aucun objet en particulier. Parvenir à cet état peut passer par différentes techniques (sensations corporelles, respiration...). Par la pratique, le participant connaît mieux ses réponses aux difficultés, identifie et adopte un positionnement d'acceptation et de non-jugement envers toute expérience présente : pensées, émotions, comportements. L'intérêt de cette pratique réside également dans sa propriété transculturelle, accessible donc à l'ensemble des patients.

L'objectif de cette approche n'est pas de supprimer la douleur mais de mieux vivre avec.

En 1982, une première étude montre l'intérêt de la MBSR dans la prise en charge de la douleur chronique (Kabat-Zinn, 1982), résultats confirmés par d'autres recherches (Kabat-Zinn, 1987). Une récente revue systématique/méta-analyse a répertorié trente-huit articles dans lesquels une méditation en pleine conscience était proposée pour traiter la douleur chronique en première

intention, la dépression et la qualité de vie en secondes variables dépendantes. Les atteintes cliniques étaient variées : migraines, fibromyalgie, maux de dos, neuropathie, syndrome du côlon irritable... Les résultats font état d'une amélioration significative de la douleur, de la dépression et de la qualité de vie, en comparaison avec d'autres thérapeutiques : le traitement habituel, l'éducation, les groupes de parole, les ateliers de gestion du stress. Les effets étaient différents, très importants pour la dépression, modérés pour la qualité de vie aspect mental, faibles pour la qualité de vie aspect physique, et faibles également pour la douleur (Hilton, 2017). Cette méta-analyse rejoint une précédente, évaluant spécifiquement l'impact de la MBSR sur la dépression et l'anxiété, qui montre des résultats mitigés sur l'efficacité de cette approche, en effet sur les quinze études répertoriées, seules huit montrent un effet positif de la MBSR. Ils ont sélectionné des études qui comparaient une population clinique (atteinte de cancer, psoriasis ou épisode dépressif majeur...) à des groupes contrôles (Toneatto & Nguyen, 2007). Ces deux méta-analyses concluent qu'assurément la méditation en pleine conscience a son intérêt dans la prise en charge du patient, probablement en thérapie adjuvante, mais que d'autres essais randomisés, rigoureux méthodologiquement et avec de plus grands échantillons, sont nécessaires. Si aucune recherche n'a été menée auprès des patients atteints de maladie neuromusculaire, plusieurs études ont été menées pour des patients atteints de différentes pathologies neurologiques. Dans la sclérose en plaques, Simpson *et al.* (2014) ont montré à travers une méta-analyse une diminution des scores de douleurs après des séances de MBSR. Dans ce même article, il est fait mention d'une diminution des scores d'anxiété, de dépression et de fatigue. L'une d'entre elles indique également une amélioration de la qualité de vie selon une échelle spécifique (Grossman *et al.*, 2010), les autres études ne montrent pas d'amélioration significative sur cette variable, mais ne l'évaluent pas avec des échelles spécifiques (Tavee *et al.*, 2011 ; Mills & Allen, 2000). Dans une étude récente menée auprès de vingt-quatre patients atteints de sclérose en plaques de forme rémittente-récurrente, douze ont bénéficié de huit semaines d'entraînement à la méditation en pleine conscience, douze ont poursuivi leur traitement classique (Choobforoushzadeh & Mohammadpanah Ardakan, 2019). Les résultats montrent, comparativement au groupe contrôle, une diminution significative de la douleur (McGill pain questionnaire), conservée dans les deux mois qui suivirent l'essai et une diminution de la dépression (Hospital Anxiety Depression Scale). Pour la dépression, la différence s'estompe à deux mois du traitement.

Nous avons trouvé dans la littérature, une étude de cas sur la pratique de la méditation en pleine conscience auprès d'une patiente atteinte de myasthénie gravis, maladie neuromusculaire d'origine auto-immune (Kaas, 2018). Dans ce cas, l'auteur s'est attachée à décrire l'effet de cette pratique sur

un seul symptôme : le ptosis bilatéral (abaissement des paupières), bien que la patiente souffre de faiblesse musculaire de la face et du cou. La patiente a bénéficié de deux séances de méditation pleine conscience par semaine, pendant trois semaines, durant trente minutes, centrées sur la respiration. En parallèle, lors de son hospitalisation la patiente a reçu une corticothérapie pendant dix jours. Après chaque séance, la patiente et la thérapeute observaient une nette régression du symptôme, la patiente pouvant ouvrir totalement son œil. Cette étude de cas ne fait pas mention de données quantitatives sur la qualité de vie ou l'humeur, mais donne à penser que ce type de prise en charge peut offrir un soulagement au patient vis-à-vis de symptômes très invalidants.

En résumé, bien que des essais contrôlés et randomisés soient encore indispensables, les arguments en faveur de la méditation en pleine conscience, comme traitement adjuvant de la douleur sont présents. Si la méditation en pleine conscience n'a jamais été éprouvée auprès des patients atteints de myopathie dans un tel essai, une étude de cas sur la myasthénie gravis leur ouvre la porte. En plus de la douleur, nous avons pu voir qu'elle impacterait positivement les symptômes anxiodépressifs et la qualité de vie.

Corps-Esprit : les bienfaits de l'activité physique

Un autre type d'accompagnement semble thérapeutique, il s'agit de l'activité physique. Pendant longtemps, l'exercice physique a été déconseillé aux patients myopathes à cause de leur fatigabilité et de la fragilité de leurs tissus musculaires (Bankolé & Féasson, 2011). Il est admis depuis une vingtaine d'années qu'un entraînement physique adapté et ciblé à la pathologie et aux possibilités du patient peut permettre d'améliorer ses capacités fonctionnelles (Bankolé & Féasson, 2011). Encore aujourd'hui, il n'existe pas de consensus sur une prise en charge physique optimale, les études utilisant toutes des designs et mesures différents, comme le soulignent Roussel *et al.* (2019) à propos de l'exercice physique dans la DM1, ou Corrado & Ciardi (2015) dans la FSH. Dans une revue de la littérature regroupant les effets de la pratique d'une activité physique sur différentes pathologies musculaires, Voet *et al.* (2019) soulignent que chaque type de pathologie est plus ou moins sensible à un type d'exercice. Par exemple les patients "FSH" sont plus sensibles à l'aérobic, tandis que les patients souffrant de dermatomyosite ou de polymyosite s'améliorent grâce à une combinaison d'un renforcement musculaire avec des exercices cardio-respiratoires.

Parmi ces études, certaines se sont intéressées à l'effet de l'activité physique ou de la rééducation motrice sur le plan physique, mais aussi psychologique chez ces patients.

Ainsi, en 2016, Bankolé *et al.*, ont proposé à des patients atteints de FSH un programme d'auto-exercice à effectuer au domicile pendant six mois. Il s'agissait de renforcement musculaire ou d'entraînement cardio-respiratoire vs un groupe de patients avec traitement habituel. Les auteurs ont

mesuré la fatigue (KFSS), la qualité de vie (SF-36) et des mesures physiques, notamment le test des 6 minutes de marche. Les résultats montrent une amélioration significative du périmètre de marche, une diminution de la fatigue corrélée avec le test des 6 minutes ; en revanche aucun changement pour la qualité de vie. Voet *et al.* (2014) ont proposé de comparer une thérapie par l'activité physique *vs* une TCC pour traiter la fatigue de ces mêmes patients. La fatigue diminue après les deux types de prise en charge, le score obtenu après la thérapie se maintient après douze semaines. En revanche, si la TCC en plus de diminuer la fatigue, améliore les activités physiques au quotidien, la qualité du sommeil et la participation sociale des patients, la thérapie par l'activité physique n'améliore que la sphère motrice.

Veernhuizen *et al.* (2020) ont proposé un programme pluridisciplinaire nommé ENERGETICS à des patients atteints de maladie neuromusculaire. Dans ce programme, les patients bénéficiaient d'un entraînement cardio-respiratoire, d'ateliers de stratégies de conservation de l'énergie et des ateliers de réflexion sur la façon dont les patients pouvaient intégrer une activité physique dans leur quotidien. Vingt-neuf patients ont bénéficié de ce programme, vingt-quatre autres ont formé un groupe contrôle, continuant leur prise en charge habituelle. L'objectif était de voir s'il est possible de diminuer la fatigue et d'accroître la participation sociale des patients. Ils ont mesuré les activités qui posaient problème dans leur quotidien via un entretien semi-structuré du "Canadian Occupational Performance Measure" (COPM), la fatigue (CIS), le périmètre de marche (test de marche des 6 minutes), la dépression et l'anxiété (HADS), le sentiment d'efficacité personnelle (General Self-Efficacy Scale - GSES). Les résultats montrent une baisse significative de la dépression et une augmentation du périmètre de marche selon l'entretien semi-structuré dans le quotidien. En revanche, aucun effet n'a été observé sur la fatigue.

En 2018, Nekiber *et al.* se sont attachés à faire une méta-analyse sur l'effet de l'exercice physique sur la dépression toujours chez des patients atteints de pathologies neuromusculaires. Ils démontrent que le renforcement musculaire est plus efficace que le travail d'endurance pour faire diminuer les symptômes dépressifs. Ils précisent que l'intensité et la durée des exercices modulent cet effet. Mikkelsen *et al.* (2017) expliquent, à partir d'une revue de littérature, les raisons immunologiques, physiologiques et psychologiques des bénéfices sur l'humeur de l'exercice physique (illustré par la figure 8). Nous retiendrons principalement que l'exercice physique nous permet d'activer le système immunitaire, et produire de l'endorphine (neuromodulateur opioïde endogène) en quantité - ce qui permet de gérer la douleur et le stress, le renforcement du sentiment d'efficacité personnelle et l'attention qui spontanément se focalise sur l'activité et distrait des ruminations.

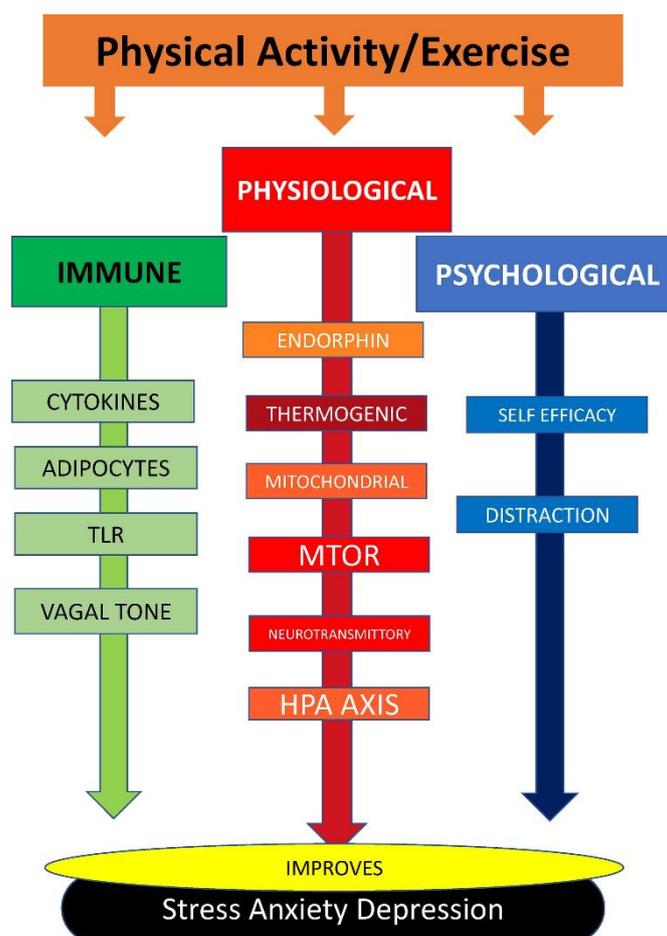


Figure 8 : L'effet complexe de l'exercice améliorant l'anxiété, la dépression et le stress. TLR, toll-like receptors; MTOR, mammalian target of rapamycin signaling; HPA axis, hypothalamic pituitary-adrenal axis. (Mikkelsen *et al.*, 2017)

Une étude a récemment comparé des patients atteints d'une maladie neuromusculaire exerçant une activité sportive à un groupe apparié de patients non sportifs (Vita *et al.*, 2020). Les résultats de cette recherche montrent que les sportifs ont une meilleure estime de soi, un plus bas score de dépression et une meilleure qualité sur les dimensions « fonctionnement physique », « vitalité » et « santé mentale » de la SF-36.

Dans une étude pilote menée auprès de patients atteints de maladies neuromusculaires, nous avons montré une augmentation significative de l'estime de soi évaluée par l'échelle de Rosenberg après un séjour de rééducation pluridisciplinaire (Rohmer-Cohen *et al.*, 2019)⁴. Cette augmentation était liée à l'amélioration de l'équilibre.

⁴ Article publié dans le cadre de la thèse cf annexe 21

Enfin, dans une étude récente, Gerdle *et al.* (2019) ont montré l'intérêt d'une prise en charge rééducative en service de rééducation fonctionnelle chez les patients douloureux chroniques. Pendant ce séjour de rééducation, les patients bénéficiaient d'une prise en charge kinésithérapique, ergothérapique, psychologique et éducation thérapeutique sur la douleur, pendant quatre à huit semaines en groupe. Ils ont montré, après cette prise en charge, une amélioration des scores d'anxiété et dépression ainsi qu'une diminution significative de la sévérité de la douleur, baisse qui se maintient douze mois après l'intervention.

Pour conclure, l'activité physique semble avoir de nombreuses vertus si elle est adaptée et ciblée à la pathologie et aux difficultés du patient, encadrée par une personne compétente (kinésithérapeute, enseignant en activités physiques adaptées) d'un point de vue fonctionnel et pour préserver son autonomie au quotidien. Concernant le bien-être psychologique, nous observons également, dans la plupart des travaux de recherche, tous les bienfaits de ce type de thérapie avec une diminution des scores de dépression, fatigue, douleur et une augmentation de l'estime de soi.

Chapitre 6 : Les limites

Ce travail contient un certain nombre de limites que nous souhaitons exposer.

L'une des plus importantes à nos yeux concerne nos échantillons. Leur petite taille a été un frein dans la réalisation des statistiques, ne nous permettant pas de faire des analyses paramétriques plus approfondies. Nos analyses de régression simple sont, dans ce sens, à prendre avec précaution. Par ailleurs, cela nous questionne sur la représentativité de nos résultats. Toujours en lien avec la taille de notre population, nous l'avons souvent partagé en deux échantillons afin d'avoir un nombre substantiel de participants dans chaque groupe comme pour les variables âge et durées d'évolution de la pathologie. Il est clair que si nous avions pu, nous aurions fait plus de sous-groupes afin de regarder plus finement l'évolution de la symptomatologie psychopathologique et de l'ajustement au décours de la maladie. Le dernier point à soulever est qu'il nous semble qu'il existe un biais de recrutement inhérent au type de structure qu'est l'hôpital de jour de rééducation. Il serait intéressant de constituer un groupe de même importance dans un autre centre de consultation classique comme à l'Institut de Myologie de la Pitié-Salpêtrière, voire un centre en province. Aussi, il serait adéquat de savoir si les patients participaient pour la première fois à l'HDJ ou s'ils étaient déjà venus, et d'observer si cela avait une incidence sur leur profil.

Nous pointons les limites de deux outils que nous avons utilisés pour évaluer la douleur et la fatigue. La dimension « douleur » de la SF-36 nous semble insuffisamment sensible, en effet, nous observons un effet plancher et plafond fort, ce qui donne une moyenne pour notre population dans les normes par rapport à une population classique. Deux questions pour évaluer cette variable ne paraissent pas suffisantes pour appréhender toute la complexité de la douleur dont souffrent les patients. L'outil Brief Pain Inventory (Poundja *et al.*, 2007) est un inventaire multidimensionnel de la douleur évaluant l'intensité, la chronicité, la localisation, les répercussions dans la vie quotidienne et la réaction au traitement en neuf questions. Cet outil, plus complet, pourrait être un meilleur choix pour de futures recherches.

Comme nous l'avons déjà évoqué, nous sommes étonnés que la fatigue ne soit pas un facteur plus délétère pour l'humeur des patients DM1, alors que c'est une de leur plainte principale (Gallais, 2010a). Nous nous interrogeons sur la pertinence de notre outil, bien que dans plusieurs études il ait montré son bien-fondé (Laberge *et al.*, 2005, 2020). Nous pensons tout de même qu'une échelle multidimensionnelle telle que la CIS-Fatigue (Checklist Individual Strength) évaluant la sévérité et les conséquences comportementales de la fatigue aurait peut-être été plus adaptée.

Il aurait été intéressant d'ajouter des mesures d'affects positifs à notre procédure telles que l'optimisme ou le bonheur.

Nous n'avons pas évalué les troubles cognitifs des patients atteints de DM1. En effet, nous ne souhaitons pas alourdir le protocole de recherche avec un bilan neuropsychologique alors que les données n'auraient pas été exploitées dans ce travail. La passation d'un MMSE (Mini Mental State Examination, Folstein, 1975) auprès de cette population ne nous semblait pas pertinente. Gerbaud et collaborateurs (2006), ont mené une étude visant à comparer les scores à une échelle auto-évaluative de qualité de vie de patients atteints de sclérose en plaques avec ou sans troubles cognitifs. Les résultats montrent que les patients ayant un déficit cognitif surestimaient leur qualité de vie et dévaluaient leur handicap, contrairement à ceux sans trouble cognitif. C'est pourquoi l'utilisation exclusive d'auto-questionnaires est discutable. Par ailleurs, il a été montré que certains individus peuvent biaiser leurs réponses que ce soit de façon défensive, par désirabilité sociale (Edwards & Edwards, 1992 ; Holtgraves, 2004 ; Paulhus & Reid, 1991) ou par manque d'insight.

La présence d'une pathologie psychiatrique a été écartée uniquement à la lecture du dossier médical. Cependant, celui-ci peut être mal renseigné ou la pathologie non diagnostiquée. Une évaluation par le MINI (Mini International Neuropsychiatric Inventory, 1997) aurait permis de s'assurer de l'absence de trouble psychiatrique.

Nous n'avons pas pris en compte l'aspect génétique des pathologies, ni les formes de FSH, ni le nombre de répétition de triplets CTG pour la DM1. Ce n'est pas une donnée recueillie dans notre service, n'ayant pas de neurologue. Pourtant, il est prouvé que l'expression génétique de la maladie a une influence sur les variables telles que l'atteinte musculaire, l'altération cognitive, la fatigue ou encore la personnalité (Laberge *et al.*, 2009, 2020 ; Sistiaga *et al.*, 2009 ; Winblad *et al.*, 2006).

Chapitre 7 : Vers un modèle intégratif du bien-être

En préambule, le raisonnement qui suit est basé sur les observations de nos résultats. Si le modèle est pensé pour être généralisé à l'ensemble des patients atteints d'une pathologie affectant l'intégrité physique de la personne, il reste à être éprouvé.

Le modèle de bien-être psychologique de Netz *et al.* (2005) est aujourd'hui le seul qui s'inscrive dans le champ de la santé somatique. Les auteurs proposent quatre dimensions distinctes les unes vis-à-vis des autres, sans qu'elles entrent, a priori, en relation : le bien-être émotionnel, la perception de soi, le bien-être physique et la perception globale.

Selon nos résultats, ces dimensions interagissent entre elles. Comme nous l'avons vu, l'évolution de la pathologie joue un rôle -bien que minime- sur le plan psychopathologique et de la qualité de vie. Il apparaît donc primordial de garder à l'esprit que dans les maladies somatiques, le corps est indissociable de la notion de bien-être. Par ailleurs, les stratégies d'ajustement à la pathologie semblent fortement peser également. Enfin, l'expérience clinique acquise en hôpital de jour de rééducation nous amène à ajouter une dernière variable à ce modèle qui serait "le regard de l'Autre". Nous allons développer ces points un par un.

Il s'avère donc pertinent d'adapter le modèle à une population clinique, modèle qui deviendrait davantage bio-psycho-social, un modèle de bien-être général.

Le bien-être est un concept multidimensionnel, contenant six dimensions, quatre issues du modèle de Netz (2005), et deux que nous ajoutons. Il est illustré dans la figure 9 :

- Bien-être émotionnel : absence d'affect négatif - score faible ou nul de dépression, d'anxiété ; présence d'affect positif ;
- Perception de soi : estime de soi, sentiment d'auto-efficacité ;
- Bien-être physique : impact de la maladie - fonctions motrices, douleur, fatigue ;
- Perception globale : qualité de vie ;
- Ajustement à la maladie : stratégies de coping ;
- Regard de l'Autre : l'inconnu dans la rue, les proches, les professionnels de santé.

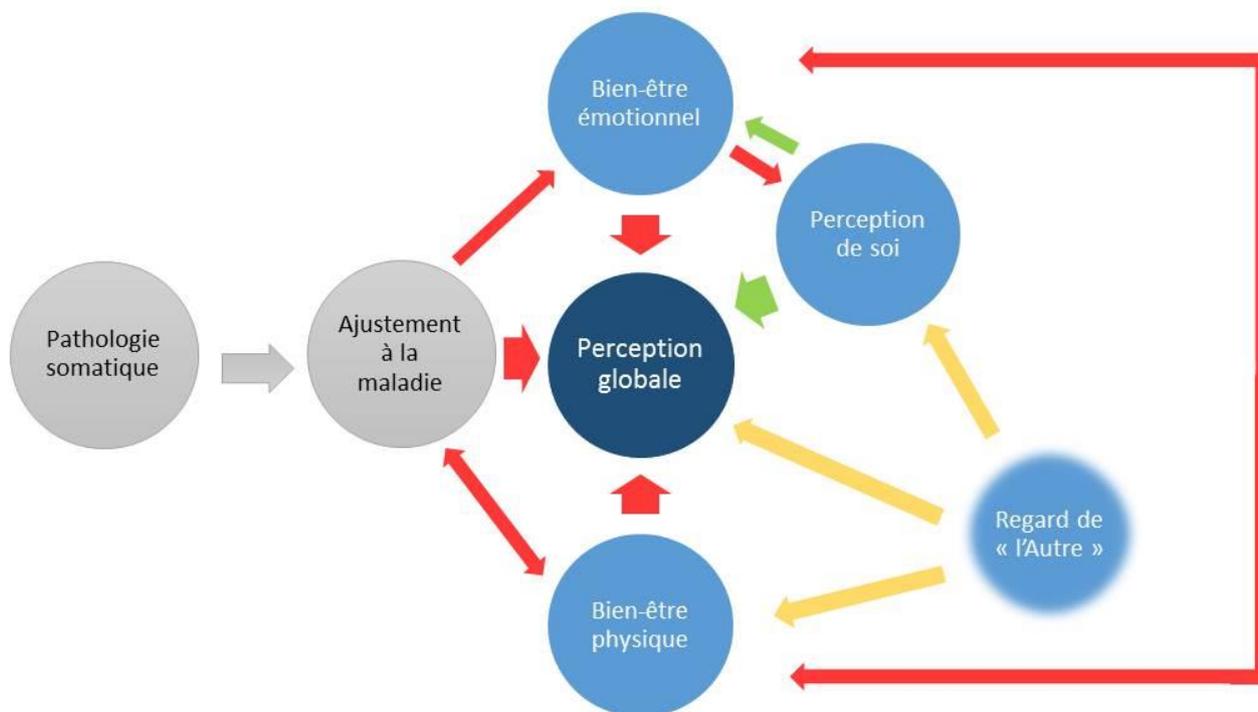


Figure 9 : Représentation schématique des rapports entre les dimensions du bien-être pour notre population de patients. En rouge, les liens négatifs, en orange les liens qui peuvent être positifs comme négatifs et en vert les relations positives.

Le type d'ajustement à la maladie du patient va définir un certain profil plus ou moins défavorable pour les autres dimensions. Une adaptation peu efficace (centrée sur l'émotion) entraînera une baisse du bien-être émotionnel au travers d'une humeur anxio-dépressive, une augmentation du ressenti de la douleur, une diminution du niveau de qualité de vie. La perception de soi notamment l'estime de soi peut être un facteur protecteur pour le bien-être émotionnel comme la perception globale. Mais elle peut également être affectée par la détresse psychologique. L'altération du bien-être émotionnel va également dégrader la perception globale, tout comme le bien-être physique va avoir un impact sur l'aspect physique de la qualité de vie. Les aspects fatigue et douleur, vont, quant à eux, influencer sur les dimensions perception globale et bien-être émotionnel.

Enfin, le regard de l'autre semble avoir toute son importance dans ce bien-être, bien que ce soit une variable légèrement à part car exogène aux patients. Il peut être appréhendé tantôt de façon

négative, tantôt positive. Il s'agit du regard craint des inconnus croisés tous les jours parce que le patient marche en *steppant* ou en fauchant, a une démarche déséquilibrée ; le regard des collègues, quand ils apprennent que le patient a une reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé ; celui du proche qui trouve que "quand même, il pourrait faire plus d'efforts". Ces regards sont bien-sûr perçus d'une manière ou d'une autre par les patients, et nous ne négligeons pas la part interprétative de ce que les patients rapportent, probablement renforcée par un coping centré sur l'émotion. Et puis, il y a les regards bienveillants des autres patients, celui des professionnels de santé qui, parce qu'ils connaissent la pathologie, permettent d'avancer psychiquement au décours de la maladie.

Le psychologue peut intervenir à différents niveaux dans ce modèle de bien-être : orientation vers des stratégies de coping plus adaptées, soutien d'une bonne estime de soi, accompagnement psychothérapeutique de la dépression et de l'anxiété, acceptation de la douleur via des techniques de méditation en pleine conscience, éducation thérapeutique du patient pour la gestion de la fatigue, comme nous l'avons vu précédemment.

Aussi, un travail pluridisciplinaire est tout à fait intéressant, notamment dans les services de rééducation où la prise en charge globale permettra un travail de fond en kinésithérapie sur les aspects moteurs ; la réadaptation en ergothérapie avec les aides techniques pour adapter le domicile, aider aux déplacements, la rééducation des membres supérieurs ; la stimulation cognitive ou rééducation des muscles de la face, travail du souffle et de la déglutition en orthophonie et le travail psychothérapeutique cité ci-dessus. Nous n'oublierons pas l'accompagnement médical, *sine qua non* du travail en rééducation.

Cette pluridisciplinarité a pour objectif de remettre le patient au centre de sa prise en charge, en le rendant acteur de sa santé, tant par les ateliers d'éducation thérapeutique, par l'auto-rééducation et la réflexion sur ses besoins. Cet accompagnement pluriel permettra donc de renforcer le sentiment d'auto-efficacité (Bandura, 1977), indispensable pour maintenir des stratégies de coping centrées sur le problème et ainsi préserver le bien-être psychologique. Une étude concernant le coping, le sentiment d'auto-efficacité et la qualité de vie chez les patients atteints d'une maladie chronique va dans ce sens également (Kristofferzon, 2011). Par ailleurs, l'hôpital de jour de rééducation est un lieu de rencontre unique où les patients se voient les uns les autres au cours des séances pendant plusieurs semaines. Cette expérience indirecte permet par l'observation d'apprendre de ses pairs comment gérer une situation, jugée anxiogène ou difficile. Cela peut influencer ou renforcer la croyance du patient en sa capacité à réussir dans cette même situation. Nous n'avons pas évalué le sentiment d'efficacité personnelle, cette variable serait à intégrer dans une prochaine étude.

Ces prises en charge peuvent être l'occasion d'organiser des groupes de parole toujours dans l'optique de permettre des interactions entre patients souffrant d'une même pathologie. L'idée de rencontrer d'autres patients à des stades plus avancés peut être redoutée et anxiogène, miroir à l'image douloureuse de ce que peut être l'évolution de la pathologie. Néanmoins, ces projections anxieuses dépassées, le groupe de parole est une réelle opportunité pour les patients. En effet, ces rencontres animées par un psychologue permettent *“d'offrir un espace d'écoute et d'expression, où la parole peut être entendue”* (Raybaud-Macri, 2017). Dans cet espace, les participants vont pouvoir partager leurs expériences et vécus, exprimer leurs émotions, rompre l'isolement. *“En résumé, le groupe de parole va générer une dynamique de groupe favorable aux changements dans les comportements et/ou les attitudes d'un sujet, du groupe. Il a aussi vocation à développer de la solidarité entre les participants et à mobiliser les ressources psychiques nécessaires pour affronter la réalité”* (Raybaud-Macri, 2017).

La figure 10 présente l'influence des différentes approches dans notre modèle de bien-être psychologique.

Cependant, ce type de structure n'existe pas sur l'ensemble du territoire, alors un travail de collaboration ville-hôpital apparaît comme primordial pour ces patients. Une équipe italienne a recueilli l'histoire narrative de trente-deux patients atteints de maladie rare (sclérose latérale amyotrophique, atrésie anorectale, syndrome de Poland et hypertension pulmonaire idiopathique) la consigne était simplement de raconter l'histoire de leur maladie. Suite à une analyse de contenus, les auteurs ont pu révéler le besoin pour le patient d'une relation significative avec le personnel de santé et d'une approche holistique, notamment à cause de l'absence de traitement efficace (Caputo, 2014).

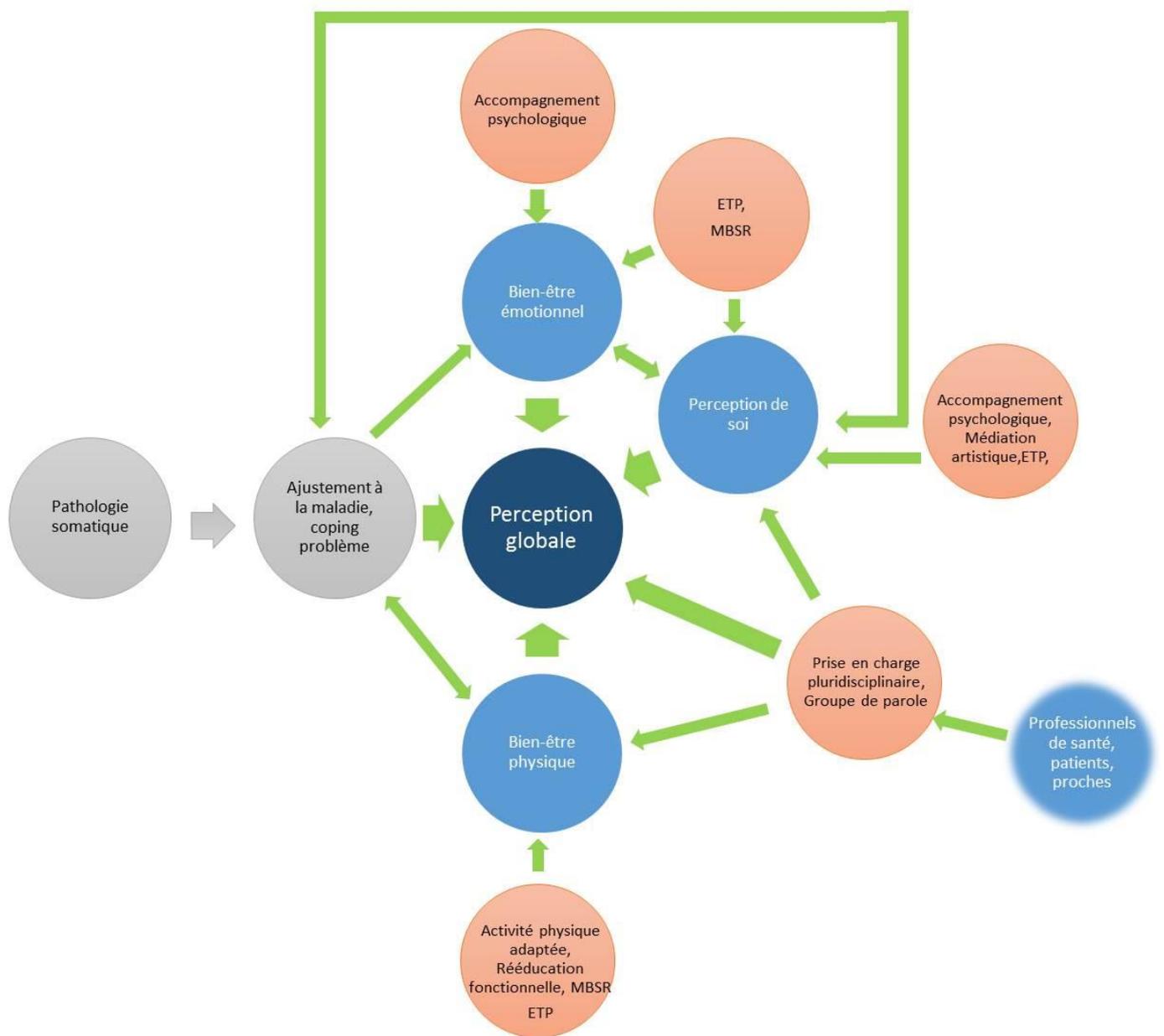


Figure 10 : Impact d'un accompagnement pluriel sur le bien-être.

Chapitre 8 : Perspectives

Les perspectives, suite à notre étude, sont multiples. Elles sont orientées vers la recherche comme vers la clinique.

Dans un premier temps, cette recherche mériterait d'être reproduite avec un plus grand nombre de participants afin de confirmer ses résultats. Il nous semble inutile de répliquer la recherche avec un groupe "Autres" qui ne semble pas pertinent compte tenu de nos résultats. Nous aimerions y intégrer de nouvelles variables telle que le bonheur ou l'optimisme et le sentiment d'efficacité personnelle. Comme nous l'avons discuté ce dernier aspect est essentiel pour que le patient soit acteur de sa prise en charge et maintienne des stratégies d'ajustement opérantes. Dans un second temps, nous pourrions aussi envisager de modifier quelques outils. Comme nous l'avons pointé dans les limites, l'évaluation de la douleur et de la fatigue serait à envisager autrement. De même, l'évaluation du coping demande à être affinée avec un questionnaire plus complet comme le Brief-COPE (Muller & Spitz, 2003). Cette échelle a aussi été construite sur des modèles théoriques éprouvés dont le modèle transactionnel du stress de Lazarus & Folkman, sur lequel nous nous sommes appuyés dans ce travail. Ce questionnaire évalue au travers de vingt-huit items, quatorze dimensions du coping : 1) le coping actif, 2) la planification, 3) la recherche de soutien social instrumental, 4) la recherche de soutien social émotionnel, 5) l'expression des sentiments, 6) le désengagement comportemental, 7) la distraction, 8) le blâme, 9) la ré-interprétation positive, 10) l'humour, 11) le déni, 12) l'acceptation, 13) la religion, et 14) l'utilisation de substances. Mieux identifier les stratégies utilisées permettra de mieux ajuster l'accompagnement psychologique. A l'issue de nos résultats, d'autres projets sont à penser pour améliorer l'accompagnement de nos patients. Aujourd'hui les mécanismes sous-tendant la fatigue dans la dystrophie facio-scapulo-humérale sont mal connus (Schipper *et al.*, 2017). S'agit-il d'une fatigue primaire ou secondaire, est-elle psychologique ou liée à des comorbidités ? Il est clair que des études doivent encore être menées pour mieux comprendre ce symptôme dont les patients se plaignent et qui a tant de répercussions sur leur bien-être.

Bien que les connaissances sur la fatigue dans la FSH soient à enrichir, nous pourrions d'ores-et-déjà mener un projet de recherche pour vérifier les bienfaits d'un programme d'éducation thérapeutique du patient sur la gestion de la fatigue comme il en existe dans d'autres pathologies et évaluer son incidence sur la qualité de vie des patients. Il serait tout aussi

intéressant de le mener avec les proches du patient afin de les sensibiliser à ce handicap invisible. Comme nous l'avons indiqué le regard du proche sur le patient peut s'avérer négatif par manque de compréhension et d'informations sur ce symptôme.

Nous nous interrogeons également sur le bien-être d'autres populations. Nous souhaiterions confronter notre modèle à d'autres populations cliniques, telles que les patients atteints de neuropathie (Charcot-Marie-Tooth par exemple), de cancer ou ayant subi un accident vasculaire cérébral.

Enfin, deux études longitudinales seraient intéressantes à conduire. L'une sur l'évolution psychopathologique des patients avant et après l'introduction d'une aide technique dans leur quotidien afin de comprendre plus finement ce processus. L'autre sur les bienfaits d'un programme de rééducation fonctionnelle sur le bien-être.

En ce qui concerne l'aspect clinique, il semble déjà essentiel que les patients souffrant d'une myopathie soient tous suivis dans des centres de référence ou de compétence des maladies neuromusculaires. Ce type de consultation apporte une prise en charge globale du patient ce qui semble, d'après nos résultats et la littérature, absolument nécessaire. Ces services proposent un suivi médical adapté et collaborent avec des partenaires de proximité tels que les centres de rééducation fonctionnelle, les Maisons Départementales des Personnes Handicapées (MDPH) et les associations de patients.

La pratique d'une activité physique adaptée semble tout aussi essentielle, pour le maintien des capacités physiques, de l'autonomie et son rayonnement sur les aspects psychologiques.

En ce qui concerne l'accompagnement psychologique, comme nous l'avons vu le psychologue clinicien peut intervenir sur chacun des facteurs de vulnérabilité ou de protection issu du modèle de bien-être, selon ses formations et obédience théorique. Pour sûr, il appartient au psychologue d'accompagner le travail de remaniement psychique et d'adaptation tout au long de la pathologie. Il semble important de valoriser l'apport des aides techniques qui, en plus de prolonger l'autonomie physique du patient, permet de maintenir son bien-être, tout en respectant –et faisant respecter- sa temporalité psychique.

En fonction des compétences de chacun, il pourra être proposé des accompagnements complémentaires de type médiation artistique, méditation en pleine conscience, éducation thérapeutique du patient ou groupe de parole.

Conclusion

Pour répondre à notre problématique sur la place de l'atteinte motrice dans le fonctionnement psychologique, soixante-quatorze patients atteints de myopathie d'origine génétique et de forme adulte ont participé à notre étude *via* une évaluation psychopathologique et motrice. Nos résultats nous permettent de souligner que :

1. Les patients présentent généralement une symptomatologie anxio-dépressive, une fatigue importante et une altération de la qualité de vie. Il existe une distinction dans l'atteinte de l'estime de soi avec une estime de soi globale préservée et une valeur physique perçue altérée. La douleur montre une grande variabilité inter-individuelle, le score moyen de notre population ne montre pas une douleur importante.
2. Le coping centré sur le problème prédit de façon positive la dépression, l'anxiété, et la qualité de vie. Alors que le coping centré sur l'émotion est délétère pour le fonctionnement psychologique.
3. Les données socio-démographiques et cliniques influencent faiblement le bien-être.
4. Sur le plan moteur, les patients connaissent une dégradation de leurs capacités motrices (équilibre et périmètre de marche) qui influe sur leur qualité de vie.
5. L'utilisation d'aides techniques au déplacement est liée à une réorientation du coping, avec une utilisation plus importante des stratégies centrées sur le problème. Cela semble permettre un maintien des scores sur le plan psychopathologique.

En étudiant ces différentes variables et le rapport entre les variables en fonction des pathologies nous observons :

1. Qu'il existe peu de différence sur le plan psychopathologique et en termes de qualité de vie entre nos groupes.
2. En revanche, ces variables n'interagissent pas de la même manière en fonction de la pathologie :
 - ✓ Pour le groupe de patients « FSH », nous mettons en lumière l'impact particulièrement délétère de la fatigue alors que l'estime de soi semble être un facteur protecteur.

- ✓ Pour le groupe de patients « DM1 », nous notons que la dépression, l'anxiété et les stratégies de coping centrées sur l'émotion sont néfastes pour la qualité de vie.
 - ✓ Nous ne distinguons pas clairement de variable plus importante qu'une autre pour le groupe de patients « Autres ». Nous nous faisons la réflexion qu'un groupe aussi hétérogène ne semble pas pertinent car il ne permet pas de marquer de caractère spécifique.
3. De façon transversale aux trois groupes, la douleur est un facteur néfaste sur le plan psychopathologique et de la qualité de vie.

Ces résultats nous conduisent à plusieurs réflexions. En premier lieu, le modèle de bien-être psychologique se transforme en modèle de bien-être bio-psycho-social dans lequel s'intrique un ensemble de variables, motrices, psychologiques et sociales, qui jouent sur la qualité de vie. Par conséquent, notre seconde réflexion porte sur l'accompagnement de cette population. Il semble indispensable que la prise en charge soit pluridisciplinaire avec un accompagnement pluriel, psychologique et physique, au service du mieux-être. Par ailleurs, le recours aux thérapies complémentaires à l'accompagnement psychothérapeutique classique est à envisager pour aider dans la gestion de la fatigue ou de la douleur par exemple. En fonction des ressources, il serait intéressant de proposer des ateliers d'éducation thérapeutique du patient sur la gestion de la fatigue, des médiations artistiques ou des thérapies comportementales et cognitives telles que la méditation en pleine conscience. Notre troisième et dernier point concerne la singularité du bien-être pour chaque pathologie. Les patients « FSH » et « DM1 » ne connaissent pas la même dynamique psychique puisqu'ils ne sont pas impactés par les mêmes dimensions du bien-être. Il est important de tenir compte de ces spécificités lors de notre rencontre avec le patient, dans la façon dont nous concevons nos accompagnements à l'hôpital et dans la manière de penser les recherches en psychologie.

Bibliographie

- Abe, K., Fujimura, H., Toyooka, K., Yorifuji, S., Nishikawa, Y., Hazama, T., & Yanagihara, T. (1994). Involvement of the central nervous system in myotonic dystrophy. *Journal of the Neurological Sciences*, 127(2), 179-185. [https://doi.org/10.1016/0022-510X\(94\)90071-X](https://doi.org/10.1016/0022-510X(94)90071-X)
- Abresch, R. T., Carter, G. T., Jensen, M. P., & Kilmer, D. D. (2002). Assessment of pain and health-related quality of life in slowly progressive neuromuscular disease. *American Journal of Hospice and Palliative Medicine*, 19(1), 39-48. <https://doi.org/10.1177/104990910201900109>
- AFM-Téléthon. (2016). Zoom sur...la maladie de Steinert. <http://licence.publishpaper.com/publications/1ab14eb5-c90b-4660-86bf-20ac6ab7e880>
- Ahlström, G., & Sjöden, P.-O. (1996). Coping with illness-related problems and quality of life in adult individuals with muscular dystrophy. *Journal of Psychosomatic Research*, 41(4), 365-376. [https://doi.org/10.1016/S0022-3999\(96\)00191-2](https://doi.org/10.1016/S0022-3999(96)00191-2)
- Alschuler, K. N., Jensen, M. P., Goetz, M. C., Smith, A. E., Verrall, A. M., & Molton, I. R. (2012). Effects of pain and fatigue on physical functioning and depression in persons with muscular dystrophy. *Disability and Health Journal*, 5(4), 277-283. <https://doi.org/10.1016/j.dhjo.2012.07.002>
- American Psychiatric Association. (2015). *DSM-5—Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux* (Elsevier Masson).
- André, C. (2006). *Imparfais, libres et heureux : Pratiques de l'estime de soi*. Odile Jacob.
- Angelini, C., & Tasca, E. (2012). Fatigue and muscular dystrophies. *Neuromuscular Disorders*, 22(3), 214-220.
- Antonini, G., Soscia, F., Giubilei, F., De carolis, A., Gragnani, F., Morino, S., Ruberto, A., & Tatarelli, R. (2006). Health-related quality of life in myotonic dystrophy type I and its relationship with cognitive and emotional functioning. *Journal of Rehabilitation Medicine*, 38, 181-185.
- Apkarian, A. V., Bushnell, M. C., Treede, R.-D., & Zubieta, J.-K. (2005). Human brain mechanisms of pain perception and regulation in health and disease. *European Journal of Pain*, 9(4), 463-484. <https://doi.org/10.1016/j.ejpain.2004.11.001>

- Aprile, I., Padua, L., Iosa, M., Gilardi, A., Bordieri, C., Frusciante, R., Russo, G., Erra, C., De Santis, F., & Ricci, E. (2012). Balance and walking in facioscapulohumeral muscular dystrophy : Multiperspective assessment. *European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine*, 48(3), 393-402.
- Arnold, M. B. (2013). *Feelings and Emotions : The Loyola Symposium*. Academic Press.
- Attarian, S., Salort-Campana, E., Nguyen, K., Behin, A., & Andoni Urtizberea, J. (2012). Recommendations for the management of facioscapulohumeral muscular dystrophy in 2011. *Revue Neurologique*, 168(12), 910-918. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2011.11.008>
- Bachasson, D., Temesi, J., Bankole, L. C., Lagrange, E., Boutte, C., Millet, G. Y., Verges, S., Levy, P., Feasson, L., & Wuyam, B. (2014). Assesment of quadriceps strength, endurance and fatigue in FSHD and CMT : Benefits and limits of femoral nerve magnetic stimulation. *ClinicalNeurophysiology*, 125(2),396-405. <https://doi.org/10.1016/j.clinph.2013.08.001>
- Bachmann, G., Damian, M. S., Koch, M., Schilling, G., Fach, B., & Stöppler, S. (1996). The clinical and genetic correlates of MRI findings in myotonic dystrophy. *Neuroradiology*, 38(7), 629-635. <https://doi.org/10.1007/s002340050322>
- Bair, M. J., Robinson, R. L., Katon, W., & Kroenke, K. (2003). Depression and pain comorbidity : A Literature Review. *Archives of Internal Medicine*, 163(20), 2433-2445. <https://doi.org/10.1001/archinte.163.20.2433>
- Baker, K. S., Georgiou-Karistianis, N., Gibson, S. J., & Giummarra, M. J. (2017). Optimizing cognitive function in persons with chronic pain. *The Clinical Journal of Pain*, 33(5), 462-472. <https://doi.org/10.1097/AJP.0000000000000423>
- Baldanzi, S., Bevilacqua, F., Lorio, R., Volpi, L., Simoncini, C., Petrucci, A., Cosottini, M., Massimetti, G., Tognoni, G., Ricci, G., Angelini, C., & Siciliano, G. (2016). Disease awareness in myotonic dystrophy type 1 : An observational cross-sectional study. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 11(34). <https://doi.org/10.1186/s13023-016-0417-z>
- Bandura, A. (1977). Self-efficacy : Toward a unifying theory of behavioral change. *Psychological Review*, 84(2), 191-215. <https://doi.org/10.1037/0033-295X.84.2.191>
- Bandura, A. (2019). *Auto-efficacité. Comment le sentiment d'efficacité personnelle influence notre qualité de vie.* (de Boeck). <https://www.deboecksuperieur.com/ouvrage/9782807326811-auto-efficacite>

- Bankolé, L. C., & Féasson, L. (2011). Travail musculaire actif et réentraînement à l'effort dans les myopathies. *Journal de Réadaptation Médicale: Pratique et Formation en Médecine Physique et de Réadaptation*, 31(3), 151-156. <https://doi.org/10.1016/j.jrm.2011.09.010>
- Bankolé, L.-C., Millet, G. Y., Temesi, J., Bachasson, D., Ravelojaona, M., Wuyam, B., Verges, S., Ponsot, E., Antoine, J.-C., Kadi, F., & Féasson, L. (2016). Safety and efficacy of a 6-month home-based exercise program in patients with facioscapulohumeral muscular dystrophy: A randomized controlled trial. *Medicine*, 95(31), e4497. <https://doi.org/10.1097/MD.0000000000004497>
- Barbesant, M. (1987). Techniques d'adaptation aux troubles de l'équilibre. *Annales de Kinésithérapie*, 14(3), 93-95.
- Bassez, G. (2011). Naissance de la dystrophie myotonique: Une histoire très particulière. *Les Cahiers de Myologie*, 5, 5-7.
- Beck, A. T., Epstein, N., Brown, G., & Steer, R. A. (1988). An inventory for measuring clinical anxiety: psychometric properties. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 56(6), 893-897. <https://doi.org/10.1037/0022-006X.56.6.893>
- Beck, A. T., Steer, R. A., & Carbin, M. G. (1988). Psychometric properties of the Beck Depression Inventory: twenty-five years of evaluation. *Clinical Psychology Review*, 8(1), 77-100. [https://doi.org/10.1016/0272-7358\(88\)90050-5](https://doi.org/10.1016/0272-7358(88)90050-5)
- Bégarie, J., Maïano, C., & Ninot, G. (2011). Concept de soi physique et adolescents présentant une déficience intellectuelle: Effets de l'âge, du sexe et de la catégorie de poids. *The Canadian Journal of Psychiatry*, 56(3), 179-186.
- Bertrand, J. A., Jean, S., Laberge, L., Gagnon, C., Mathieu, J., Gagnon, J. F., & Richer, L. (2015). Psychological characteristics of patients with myotonic dystrophy type 1. *Acta Neurologica Scandinavica*, 132(1), 49-58. <https://doi.org/10.1111/ane.12356>
- Biddle, S., Goudas, M., & Page, A. (1994). Social-psychological predictors of self-reported actual and intended physical activity in a university workforce sample. *British Journal of Sports Medicine*, 28(3), 160-163. <https://doi.org/10.1136/bjism.28.3.160>
- Bondolfi, G., Jermann, F., & Zermatten, A. (2011). Les approches psychothérapeutiques basées sur la pleine conscience (mindfulness). *Psychotherapies*, 31(3), 167-174.
- Bouhassira, D., Lantéri-Minet, M., Attal, N., Laurent, B., & Touboul, C. (2008). Prevalence of chronic pain with neuropathic characteristics in the general population. *Pain*, 136(3), 380-387. <https://doi.org/10.1016/j.pain.2007.08.013>

- Bouhour, F., Bost, M., & Vial, C. (2007). Maladie de Steinert. *La Presse Médicale*, 36(6), 965-971. <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2007.01.002>
- Bouisset, S., & Zattara, M. (1981). A sequence of postural movements precedes voluntary movement. *Neuroscience Letters*, 22(3), 263-270. [https://doi.org/10.1016/0304-3940\(81\)90117-8](https://doi.org/10.1016/0304-3940(81)90117-8)
- Bourque, P., & Beaudette, D. (1982). Étude psychométrique du questionnaire de dépression de Beck auprès d'un échantillon d'étudiants universitaires francophones [Psychometric study of the Beck Depression Inventory on a sample of French-speaking university students]. *Canadian Journal of Behavioural Science / Revue Canadienne des Sciences du Comportement*, 14(3), 211–218. <https://doi.org/10.1037/h0081254>
- Boyer, F. (2008). Organisation et missions d'un centre de référence dédié aux personnes atteintes de maladies neuro-musculaires : Expérience du centre hospitalier universitaire de Reims. In *Actualités en Rééducation des Maladies Neuro-Musculaires de l'Adulte* (p. 21-35). Springer, Paris. https://doi.org/10.1007/978-2-287-79013-3_2
- Bradburn, N. M. (1969). *The structure of psychological well-being*. <http://psycnet.apa.org/record/1970-19058-000>
- Brazier, J. E., Harper, R., Jones, N. M., O'Cathain, A., Thomas, K. J., Usherwood, T., & Westlake, L. (1992). Validating the SF-36 health survey questionnaire : New outcome measure for primary care. *British Medical Journal*, 305(6846), 160-164. <https://doi.org/10.1136/bmj.305.6846.160>
- Breivik, H., Collett, B., Ventafridda, V., Cohen, R., & Gallacher, D. (2006). Survey of chronic pain in Europe : Prevalence, impact on daily life, and treatment. *European Journal of Pain*, 10(4), 287-333. <https://doi.org/10.1016/j.ejpain.2005.06.009>
- Brochet, B., de Sèze, J., Lebrun-Frenay, C., & Zéphir, H. (2017). *Sclérose en plaques—Clinique et Thérapeutique* (Elsevier Masson). <https://www.elsevier.com/fr-fr/connect/medecine/prise-en-charge-de-la-fatigue-sclerose-en-plaques>
- Bruchon-Schweitzer, M. (2001). Concepts et modèles en psychologie de la santé. *Recherche en Soins Infirmiers*, 67, 4-39.
- Bruchon-Schweitzer, M. (2002). *Psychologie de la santé : Modèles, concepts et méthodes* (Dunod).
- Bruchon-Schweitzer, M., & Boujut, E. (2014). *Psychologie de la santé—Concepts, méthode et modèle* (Dunod).

- Brumback, R. A. (1987). Disturbed personality and psychosocial adjustment in myotonic dystrophy : relationship to intellectual/cognitive function and underlying affective disorder (depression). *Psychological Reports*, 60(3), 783-796. <https://doi.org/10.2466/pr0.1987.60.3.783>
- Brunner, H. G., Smeets, H. J. M., Nillesen, W., Oost, V., A, B., Biezenbos, M. V. D., B, J., Joosten, E. M. G., Pinckers, A. J. L. G., Hamel, B. C. J., Theeuwes, A. G. M., Wieringa, B., & Ropers, H.-H. (1991). Myotonic dystrophypredictive value of normal results on clinical examination. *Brain*, 114(5), 2303-2311. <https://doi.org/10.1093/brain/114.5.2303>
- Bungener, C. (2005). Les troubles psychopathologiques et les mécanismes adaptatifs dans la sclérose latérale amyotrophique. *Pratiques Psychologiques*, 11(4), 319-328. <https://doi.org/10.1016/j.prps.2005.09.001>
- Bungener, C., Jouvent, R., & Delaporte, C. (1998). Psychopathological and emotional deficits in myotonic dystrophy. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 65(3), 353-356. <https://doi.org/10.1136/jnnp.65.3.353>
- Bungener, C., Picq, C., Lauriot-Prévost, M. C., & Delaporte, C. (1996). Fonctions cognitives, affects et personnalités chez les patients atteints de dystrophie myotonique. *Perspectives Psy*, Octobre(35), 21-26.
- Buscemi, V., Boaz, A., Dawes, H., Jaki, T., Jones, F., Lowe, R., Marsden, J., Paul, L., Playle, R., Randell, E., Robling, M., Rochester, L., Busse, M., & Ramdharry, G. (2019). Physical activity and exercise interventions for people with rare neurological disorders : A scoping review of systematic reviews. *Research Square*. <https://doi.org/10.21203/rs.2.18082/v1>
- Bushby, K. M. D., Pollitt, C., Johnson, M. A., Rogers, M. T., & Chinnery, P. F. (1998). Muscle pain as a prominent feature of facioscapulohumeral muscular dystrophy (FSHD) : Four illustrative case reports. *Neuromuscular Disorders*, 8(8), 574-579. [https://doi.org/10.1016/S0960-8966\(98\)00088-1](https://doi.org/10.1016/S0960-8966(98)00088-1)
- Caputo, A. (2014). Exploring quality of life in Italian patients with rare disease : A computer-aided content analysis of illness stories. *Psychology, Health & Medicine*, 19(2), 211-221. <https://doi.org/10.1080/13548506.2013.793372>
- Carleton, R. N., Abrams, M. P., Asmundson, G. J. G., Antony, M. M., & McCabe, R. E. (2009). Pain-related anxiety and anxiety sensitivity across anxiety and depressive disorders. *Journal of Anxiety Disorders*, 23(6), 791-798. <https://doi.org/10.1016/j.janxdis.2009.03.003>

- Choobforoushzadeh, A., & Mohammadpanah Ardakan, A. (2019). Effect of mindfulness-based therapy on pain and depression in multiple sclerosis patients. *Practice in Clinical Psychology*, 7(4), 271-280. <https://doi.org/10.32598/jpcp.7.4.271>
- Closs, S. J., Staples, V., Reid, I., Bennett, M. I., & Briggs, M. (2009). The impact of neuropathic pain on relationships. *Journal of Advanced Nursing*, 65(2), 402-411. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2648.2008.04892.x>
- Colombo, G., Perini, G. I., Miotti, M. V., Armani, M., & Angelini, C. (1992). Cognitive and psychiatric evaluation of 40 patients with myotonic dystrophy. *The Italian Journal of Neurological Sciences*, 13(1), 53-58. <https://doi.org/10.1007/BF02222889>
- Cook, K. F., Bamer, A. M., Amtmann, D., Molton, I. R., & Jensen, M. P. (2012). Six patient-reported outcome measurement information system short form measures have negligible age- or diagnosis-related differential item functioning in individuals with disabilities. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 93(7), 1289-1291. <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2011.11.022>
- Coopersmith, S. (1967). *The antecedents of self-esteem*. W.H. Freeman.
- Corrado, B., & Ciardi, G. (2015). Facioscapulohumeral dystrophy and physiotherapy : A literary review. *Journal of Physical Therapy Science*, 27(7), 2381-2385. <https://doi.org/10.1589/jpts.27.2381>
- Cousson, F., Bruchon-Schweitzer, M., Quintard, B., Nuissier, J., & Rasclé, N. (1996). Analyse multidimensionnelle d'une échelle de coping : Validation française de la W.C.C. (ways of coping checklist). *Psychologie française*, 41(2), 155-164.
- Cowen, E. L. (1994). The enhancement of psychological wellness : challenges and opportunities. *American Journal of Community Psychology*, 22(2), 149-179. <https://doi.org/10.1007/BF02506861>
- Cragg, J. J., Warner, F. M., Shupler, M. S., Jutzeler, C. R., Cashman, N., Whitehurst, D. G. T., & Kramer, J. K. (2018). Prévalence de la douleur chronique chez des personnes souffrant de problèmes neurologiques. *Statistique Canada - Rapports sur la santé*, 29(3), 13-19.
- Cuthill, J., Gattreau, A., & Viguié, F. (1988). Myotonic dystrophy of Steinert : are anxiety and depression necessarily concomittants? *The Canadian Journal of Psychiatry*, 33(3), 203-206. <https://doi.org/10.1177/070674378803300308>
- Dahlbom, K., Ahlström, G., Barany, M., Kihlgren, A., & Gunnarsson, L. G. (1999). Muscular dystrophy in adults : A five-year follow-up. *Scandinavian Journal of Rehabilitation Medicine*, 31(3), 178-184.

- D'Angelo, M. G., & Bresolin, N. (2006). Cognitive impairment in neuromuscular disorders. *Muscle & Nerve*, 34(1), 16-33. <https://doi.org/10.1002/mus.20535>
- Dany, A., Barbe, C., Rapin, A., Réveillère, C., Hardouin, J. B., Morrone, I., Wolak-Thierry, A., Dramé, M., Calmus, A., Sacconi, S., Bassez, G., Tiffreau, V., Richard, I., Gallais, B., Prigent, H., Taiar, R., Jolly, D., Novella, J. L., & Boyer, F. C. (2015). Construction of a quality of life questionnaire for slowly progressive neuromuscular disease. *Quality of Life Research : an International Journal of Quality of Life Aspects of Treatment, Care and Rehabilitation*, 24(11), 2615–2623. <https://doi.org/10.1007/s11136-015-1013-8>.
- Dany, A., Rapin, A., Réveillère, C., Calmus, A., Tiffreau, V., Morrone, I., Novella, J. L., Jolly, D., & Boyer, F. C. (2017). Exploring quality of life in people with slowly-progressive neuromuscular disease. *Disability and Rehabilitation*, 39(13), 1262–1270. <https://doi.org/10.1080/09638288.2016.1191552>
- Dean, C., & Surtees, P. G. (1989). Do psychological factors predict survival in breast cancer? *Journal of Psychosomatic Research*, 33(5), 561-569. [https://doi.org/10.1016/0022-3999\(89\)90063-9](https://doi.org/10.1016/0022-3999(89)90063-9)
- Defontaine-Catteau, M. C., Catsaros, S. M., Castelain-Devillers, D., & Blond, S. (2007). TO46 Impact psychologique des douleurs neuropathiques. *Douleurs : Evaluation - Diagnostic - Traitement*, 8, 87-88. [https://doi.org/10.1016/S1624-5687\(07\)73188-8](https://doi.org/10.1016/S1624-5687(07)73188-8)
- Delorme, T., Boureau, F., Eymard, B., Laforet, P., & Cottrel, F. (2004). Clinical study of chronic pain in hereditary myopathies. *European Journal of Pain*, 8(1), 55-61. [https://doi.org/10.1016/S1090-3801\(03\)00076-4](https://doi.org/10.1016/S1090-3801(03)00076-4)
- DGOS. (2020, juillet 14). *La douleur*. Ministère des Solidarités et de la Santé. <https://solidarites-sante.gouv.fr/soins-et-maladies/prises-en-charge-specialisees/douleur/article/la-douleur>
- Diener, E. & Suh, M. E. (1998). Subjective well-being and age: An international analysis. In K. W. Schaie & M. P. Lawton (Eds.), *Annual review of gerontology and geriatrics: Vol. 17*. Springer Publishing Company. https://doi.org/10.1007/978-1-4419-8580-4_13
- Diener, E. (2006). Guidelines for national indicators of subjective well-being and ill-being. *Journal of Happiness Studies*, 7(4), 397-404. <https://doi.org/10.1007/s10902-006-9000-y>
- Dogan, C., Antonio, M. D., Hamroun, D., Varet, H., Fabbro, M., Rougier, F., Amarof, K., Bes, M.-C. A., Bedat-Millet, A.-L., Behin, A., Bellance, R., Bouhour, F., Boutte, C., Boyer, F., Campana-Salort, E., Chapon, F., Cintas, P., Desnuelle, C., Deschamps, R., ... Bassez, G. (2016). Gender as a modifying factor influencing myotonic dystrophy type 1 phenotype

- severity and mortality: a nationwide multiple databases cross-sectional observational study. *Plos One*, 11(2), e0148264. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0148264>
- Douar Riad, S. (2015). Etude de l'estime de soi et du soi physique des adolescents. *Sciences et Pratiques des Activités Physiques Sportives et Artistiques*, 55-63.
- Dueñas, M., Ojeda, B., Salazar, A., Mico, J. A., & Failde, I. (2016). A review of chronic pain impact on patients, their social environment and the health care system. *Journal of Pain Research*, 9, 457-467. <https://doi.org/10.2147/JPR.S105892>
- Duveneck, M. J., Portwood, M. M., Wicks, J. J., & Lieberman, J. S. (1986). Depression in myotonic muscular dystrophy. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 67(12), 875-877. <https://doi.org/10.5555/uri:pii:0003999386900328>
- Edwards, A. L., & Edwards, L. K. (1992). Social desirability and Wiggins's MMPI content scales. *Journal of Personality and Social Psychology*, 62(1), 147-153.
- Elbeze Rimasson, D., & Gay, M.-C. (2012). Le fonctionnement émotionnel lors de la douleur chronique : État de la question. *Annales Médico-psychologiques, Revue Psychiatrique*, 170(3), 163-168. <https://doi.org/10.1016/j.amp.2011.03.015>
- Emery, A. E. H. (1991). Population frequencies of inherited neuromuscular diseases—a world survey. *Neuromuscular Disorders: NMD*, 1(1), 19-29.
- Emery, A. E. H. (1998). The muscular dystrophies. *British Medical Journal*, 317(7164), 991-995. <https://doi.org/10.1136/bmj.317.7164.991>
- Emery, A. E. H. (2002). The muscular dystrophies. *The Lancet*, 359(23), 387-395.
- Endo, M., Odaira, K., Ono, R., Kurauchi, G., Koseki, A., Goto, M., Sato, Y., Kon, S., Watanabe, N., Sugawara, N., Takada, H. & Kimura, E. (2019). Health-related quality of life and its correlates in Japanese patients with myotonic dystrophy type 1. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*, 15, 219-226. <https://doi.org/10.2147/NDT.S187607>
- Féasson, L., Camdessanché, J.-P., El Mhandi, L., Calmels, P., & Millet, G. Y. (2006). Fatigue and neuromuscular diseases. *Annales de Réadaptation et de Médecine Physique*, 49(6), 375-384. <https://doi.org/10.1016/j.annrmp.2006.04.016>
- Ferreiro, A., & Urtizberea, J. A. (2017). Pathologies musculaires liées à la titine—Un domaine en émergence. *Médecine/Sciences*, 33, 16-26. <https://doi.org/10.1051/medsci/201733s104>
- Folkman, S., & Lazarus, R. S. (1988). The relationship between coping and emotion : Implications for theory and research. *Social Science & Medicine*, 26(3), 309-317. [https://doi.org/10.1016/0277-9536\(88\)90395-4](https://doi.org/10.1016/0277-9536(88)90395-4)

- Folkman, S., Lazarus, R. S., Gruen, R. J., & DeLongis, A. (1986). Appraisal, coping, health status, and psychological symptoms. *Journal of Personality and Social Psychology*, 50(3), 571-579.
- Folstein, M. F., Folstein, S. E., & McHugh, P. R. (1975). « Mini-mental state ». A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *Journal of Psychiatric Research*, 12(3), 189-198. [https://doi.org/10.1016/0022-3956\(75\)90026-6](https://doi.org/10.1016/0022-3956(75)90026-6)
- Fox, K. R., & Corbin, C. B. (1989). The physical self-perception profile : Development and preliminary validation. *Journal of Sport & Exercise Psychology*, 11, 408-430.
- Freyermuth, F. (2013). Etude des bases moléculaires à l'origine des troubles cardiaques des patients atteints de dystrophies myotoniques [Phd thesis, Institut de Génétique et de Biologie Moléculaire et Cellulaire]. <https://tel.archives-ouvertes.fr/tel-01205818>
- Funakoshi, M., Goto, K., & Arahata, K. (1998). Epilepsy and mental retardation in a subset of early onset 4q35-facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Neurology*, 50(6), 1791-1794. <https://doi.org/10.1212/WNL.50.6.1791>
- Gagnon, C., Chouinard, M. C., Laberge, L., Veillette, S., Bégin, P., Breton, R., Jean, S., Brisson, D., Gaudet, D., Mathieu, J., & The DMI Expert Panel. (2010). Health supervision and anticipatory guidance in adult myotonic dystrophy type I. *Neuromuscular Disorders*, 20, 847-851.
- Gagnon, C., Gallais, B., & Laberge, L. (2018). Myotonic dystrophy type 1 : Reasons to be OPTIMISTIC. *The Lancet Neurology*, 17(8), 652-653. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(18\)30240-0](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30240-0)
- Gallais, B. (2010a). Dystrophie myotonique de Steinert (DM1) : La fatigue, plainte principale. *Les Cahiers de Myologie*, 2, 22-23.
- Gallais, B. (2010b). *Impact des facteurs génétiques, fonctionnels, psychopathologiques et neuropsychologiques dans l'adaptation à la dystrophie myotonique de Steinert* [Phdthesis, Université Paris VIII Vincennes-Saint Denis]. <https://tel.archives-ouvertes.fr/tel-00553480/document>
- Gallais, B., Gargiulo, M., Montreuil, M., & Eymard, B. (2013). La fatigue dans la dystrophie myotonique de Steinert : Revue de la littérature et voies de recherche. *Annales Médico-Psychologiques*, 171(83-88). <https://www.em-consulte.com/article/792490/article/la-fatigue-dans-la-dystrophie-myotonique-de-steine>
- Gallais, B., Montreuil, M., Gargiulo, M., Eymard, B., Gagnon, C., & Laberge, L. (2015). Prevalence and correlates of apathy in myotonic dystrophy type 1. *BioMedCentral Neurology*, 15. <https://doi.org/10.1186/s12883-015-0401-6>

- Gargiulo, M. (2009). Maladie neuromusculaire, prise en compte de la dimension psychologique. *Les Cahiers de Myologie*, 1(Octobre), 23.
- Gauthier, J., & Bouchard, S. (1993). Adaptation canadienne-française de la forme révisée du State-Trait Anxiety Inventory de Spielberger [A French-Canadian adaptation of the revised version of Spielberger's State-Trait Anxiety Inventory]. *Canadian Journal of Behavioural Science / Revue Canadienne des Sciences du Comportement*, 25(4), 559–578. <https://doi.org/10.1037/h0078881>
- Gerbaud, L., Deffond, D., Mulliez, A., Benausse, F., Vernay, D., & Clavelou, P. (2006). Déficit cognitif et mesure de la qualité de vie dans la sclérose en plaques. *Revue Neurologique*, 162(10), 970-979. [https://doi.org/10.1016/S0035-3787\(06\)75107-4](https://doi.org/10.1016/S0035-3787(06)75107-4)
- Gerdle, B., Åkerblom, S., Brodda Jansen, G., Enthoven, P., Ernberg, M., Dong, H.-J., Stålnacke, B.-M., Ång, B. O., & Boersma, K. (2019). Who benefits from multimodal rehabilitation – an exploration of pain, psychological distress, and life impacts in over 35,000 chronic pain patients identified in the Swedish Quality Registry for Pain Rehabilitation. *Journal of Pain Research*, 12, 891-908. <https://doi.org/10.2147/JPR.S190003>
- Gerrits, M. M. J. G., Vogelzangs, N., van Oppen, P., van Marwijk, H. W. J., van der Horst, H., & Penninx, B. W. J. H. (2012). Impact of pain on the course of depressive and anxiety disorders. *Pain*, 153(2), 429-436. <https://doi.org/10.1016/j.pain.2011.11.001>
- Gigonzac, V., Delézire, P., Khirdidine-Medouni, I., & Chérié-Challine, L. (2018). La dépression dans la population active occupée en France en 2017. Baromètre santé 2017. *Bulletin Épidémiologique Hebdomadaire*, 32-33, 645-652.
- Gijsbers van Wijk, C. M. T., Huisman, H., & Kolk, A. M. (1999). Gender differences in physical symptoms and illness behavior: A health diary study. *Social Science & Medicine*, 49(8), 1061-1074. [https://doi.org/10.1016/S0277-9536\(99\)00196-3](https://doi.org/10.1016/S0277-9536(99)00196-3)
- Glaubitz, S., Schmidt, K., Zschüntzsch, J., & Schmidt, J. (2019). Myalgia in myositis and myopathies. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology*, 33(3), 101433. <https://doi.org/10.1016/j.berh.2019.101433>
- Goldzweig, G., Andritsch, E., Hubert, A., Walach, N., Perry, S., Brenner, B., & Baider, L. (2009). How relevant is marital status and gender variables in coping with colorectal cancer? A sample of middle-aged and older cancer survivors. *Psycho-Oncology*, 18(8), 866-874. <https://doi.org/10.1002/pon.1499>

- Graven, L. J., & Grant, J. S. (2013). Coping and health-related quality of life in individuals with heart failure : An integrative review. *Heart & Lung: The Journal of Cardiopulmonary and Acute Care*, 42(3), 183-194. <https://doi.org/10.1016/j.hrtlng.2012.12.002>
- Griffin, J. (1988). *Well-Being : Its Meaning, Measurement and Moral Importance*. Oxford University Press. <https://www.oxfordscholarship.com/view/10.1093/0198248431.001.0001/acprof-9780198248439>
- Guérin, F., & Famose, J.-P. (2005). Le concept de sol physique. *Bulletin de Psychologie, Numéro* 475(1), 73-80.
- Guidelines, M. S. C. P. (1998). *Fatigue and multiple sclerosis : Evidence-based management strategies for fatigue in multiple sclerosis*. <https://www.scholars.northwestern.edu/en/publications/fatigue-and-multiple-sclerosis-evidence-based-management-strategi-2>
- Gupta, A., & Bhatia, S. (2000). Psychological functioning in patients with Parkinson's disease. *Parkinsonism and Related Disorders*, 6, 185-190.
- Guy-Coichard, C., Nguyen, D. T., Delorme, T., & Boureau, F. (2008). Pain in hereditary neuromuscular disorders and myasthenia gravis : a national survey of frequency, characteristics, and impact. *Journal of Pain and Symptom Management*, 35(1), 40-50. <https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2007.02.041>
- Hagger, M. S., & Stevenson, A. (2010). Social physique anxiety and physical self-esteem : gender and age effects. *Psychology & Health*, 25(1), 89-110. <https://doi.org/10.1080/08870440903160990>
- Hammarén, E., Kjellby-Wendt, G., Kowalski, J., & Lindberg, C. (2014). Factors of importance for dynamic balance impairment and frequency of falls in individuals with myotonic dystrophy type 1 – A cross-sectional study – Including reference values of Timed Up & Go, 10m walk and step test. *Neuromuscular Disorders*, 24(3), 207-215. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2013.12.003>
- Hammarén, E., Kjellby-Wendt, G., & Lindberg, C. (2015). Muscle force, balance and falls in muscular impaired individuals with myotonic dystrophy type 1 : A five-year prospective cohort study. *Neuromuscular Disorders*, 25(2), 141-148. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2014.11.004>
- Harrison, A. M., Scott, W., Johns, L. C., Morris, E. M. J., & McCracken, L. M. (2017). Are we speaking the same language? Finding theoretical coherence and precision in “mindfulness-

- based mechanisms” in chronic pain. *Pain Medicine*, 18(11), 2138-2151. <https://doi.org/10.1093/pm/pnw310>
- Hart, R. P., Wade, J. B., & Martelli, M. F. (2003). Cognitive impairment in patients with chronic pain: The significance of stress. *Current Pain and Headache Reports*, 7(2), 116-126. <https://doi.org/10.1007/s11916-003-0021-5>
- Hartmann, A. (2008). Les orientations nouvelles dans le champ du coping. *Pratiques Psychologiques*, 14(2), 285-299. <https://doi.org/10.1016/j.prps.2008.01.002>
- Haute Autorité de Santé. (2008). *Douleur chronique : reconnaître le syndrome douloureux chronique, l'évaluer et orienter le patient* [Recommandations professionnelles]. https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2009-01/douleur_chronique_argumentaire.pdf
- Haynes-Lawrence, D., & West, A. R. (2018). Managing fatigue in parents with multiple sclerosis. *Journal of Child and Family Studies*, 27(5), 1640-1649. <http://dx.doi.org.sirius.parisdescartes.fr/10.1007/s10826-017-1007-y>
- Henry, D. E., Chiodo, A. E., & Yang, W. (2011). Central nervous system reorganization in a variety of chronic pain states: a review. *PM&R*, 3(12), 1116-1125. <https://doi.org/10.1016/j.pmrj.2011.05.018>
- Henwood, P., & Ellis, J. A. (2004). *Chronic Neuropathic Pain in Spinal Cord Injury: The Patient's Perspective* [Original Article]. *Pain Research and Management*; Hindawi. <https://doi.org/10.1155/2004/863062>
- Hilton, L., Hempel, S., Ewing, B. A., Apaydin, E., Xenakis, L., Newberry, S., Colaiaco, B., Maher, A. R., Shanman, R. M., Sorbero, M. E., & Maglione, M. A. (2017). Mindfulness meditation for chronic pain: systematic review and meta-analysis. *Annals of Behavioral Medicine*, 51(2), 199-213. <https://doi.org/10.1007/s12160-016-9844-2>
- Hoffman, A. J., Jensen, M. P., Abresch, R. T., & Carter, G. T. (2005). Chronic pain in persons with neuromuscular disease. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics*, 16(4), 1099-1112. <https://doi.org/10.1016/j.pmr.2005.08.015>
- Holland, D. P., Schlüter, D. K., Young, C. A., Mills, R. J., Rog, D. J., Ford, H. L., & Orchard, K. (2019). Use of coping strategies in multiple sclerosis: Association with demographic and disease-related characteristics. *Multiple Sclerosis and Related Disorders*, 27, 214-222. <https://doi.org/10.1016/j.msard.2018.10.016>
- Holtgraves, T. (2004). Social desirability and self-reports: testing models of socially desirable responding, social desirability and self-reports: testing models of socially desirable

- responding. *Personality and Social Psychology Bulletin*, 30(2), 161-172. <https://doi.org/10.1177/0146167203259930>
- Huber, S. J., Kissel, J. T., Shuttleworth, E. C., Chakeres, D. W., Clapp, L. E., & Brogan, M. A. (1989). Magnetic resonance imaging and clinical correlates of intellectual impairment in myotonic dystrophy. *Archives of Neurology*, 46(5), 536-540. <https://doi.org/10.1001/archneur.1989.00520410070026>
- Iosa, M., Mazzà, C., Pecoraro, F., Aprile, I., Ricci, E., & Cappozzo, A. (2010). Control of the upper body movements during level walking in patients with facioscapulohumeral dystrophy. *Gait & Posture*, 31(1), 68-72. <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2009.08.247>
- Jacques, M. F., Stockley, R. C., Bostock, E. I., Smith, J., DeGoede, C. G., & Morse, C. I. (2019). Frequency of reported pain in adult males with muscular dystrophy. *Plos One*, 14(2), e0212437. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0212437>
- Jensen, M. P., Hoffman, A. J., Stoelb, B. L., Abresch, R. T., Carter, G. T., & McDonald, C. M. (2008). Chronic pain in persons with myotonic dystrophy and facioscapulohumeral dystrophy. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 89(2), 320-328. <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2007.08.153>
- Jensen, M. P., Moore, M. R., Bockow, T. B., Ehde, D. M., & Engel, J. M. (2011). Psychosocial factors and adjustment to chronic pain in persons with physical disabilities : a systematic review. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 92(1), 146-160. <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2010.09.021>
- Johnson, E. R., Abresch, R. T., Carter, G. T., Kilmer, D. D., Fowler, J. W., Sigford, B. J., & Wanlass, R. L. (1995). Profiles of neuromuscular diseases. Myotonic dystrophy. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*, 74(5 Suppl), S104-16.
- Kabat-Zinn, J. (1982). An outpatient program in behavioral medicine for chronic pain patients based on the practice of mindfulness meditation : Theoretical considerations and preliminary results. *General Hospital Psychiatry*, 4(1), 33-47. [https://doi.org/10.1016/0163-8343\(82\)90026-3](https://doi.org/10.1016/0163-8343(82)90026-3)
- Kahneman, D., Diener, E., & Schwarz, N. (1999). *Well-Being : Foundations of Hedonic Psychology*. Russell Sage Foundation.
- Kalkman, J. S., Schillings, M. L., Werf, S. P. van der, Padberg, G. W., Zwarts, M. J., Engelen, B. G. M. van, & Bleijenberg, G. (2005). Experienced fatigue in facioscapulohumeral dystrophy, myotonic dystrophy, and HMSN-I. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 76(10), 1406-1409. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2004.050005>

- Kalkman, J. S., Zwarts, M. J., Schillings, M. L., van Engelen, B. G. M., & Bleijenberg, G. (2008). Different types of fatigue in patients with facioscapulohumeral dystrophy, myotonic dystrophy and HMSN-I. Experienced fatigue and physiological fatigue. *Neurological Sciences*, 29(2), 238-240. <https://doi.org/10.1007/s10072-008-0949-7>
- Kaminsky, P., & Pruna, L. (2012). Une maladie systémique génétique : Description clinique chez l'adulte de la dystrophie myotonique de type 1. *La Revue de Médecine Interne*, 33(9), 514-518. <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2012.03.355>
- Kass, R. (2018). Mindful breathing offers relief for myasthenia gravis : a case report. *Advances Mind Body Medicine*, 33(1), 22-25.
- Kawai, K., Kawai, A. T., Wollan, P., & Yawn, B. P. (2017). Adverse impacts of chronic pain on health-related quality of life, work productivity, depression and anxiety in a community-based study. *Family Practice*, 34(6), 656-661. <https://doi.org/10.1093/fampra/cmz034>
- Keith, R. A., Granger, C. V., Hamilton, B. B., & Sherwin, F. S. (1987). The functional independence measure : A new tool for rehabilitation. *Advances in Clinical Rehabilitation*, 1, 6-18.
- Kessler, R. C., & Essex, M. (1982). Marital status and depression : the importance of coping resources. *Social Forces*, 61(2), 484-507. <https://doi.org/10.1093/sf/61.2.484>
- Kierkegaard, M., Harms-Ringdahl, K., Edström, L., Holmqvist, L. W., & Tollbäck, A. (2011). Feasibility and effects of a physical exercise program in adults with myotonic dystrophy type 1 : a randomized controlled pilot study. *Journal of Rehabilitation Medicine*, 43(8), 695-702. <https://doi.org/10.2340/16501977-0833>
- Kluger, B., M., Krupp, L. B., & Enoka, R. M. (2013). Fatigue and fatigability in neurologic illnesses. *Neurology*, 80(4). <https://doi.org/DOI:https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e31827f07be>
- Koch, C. A., Anderson, D., Moran, M. F., Ellis, C., & Pawson, T. (1991). SH2 and SH3 domains : Elements that control interactions of cytoplasmic signaling proteins. *Science*, 252(5006), 668-674. <https://doi.org/10.1126/science.1708916>
- Kristofferzon, M.-L., Engström, M., & Nilsson, A. (2018). Coping mediates the relationship between sense of coherence and mental quality of life in patients with chronic illness : A cross-sectional study. *Quality of Life Research*, 27(7), 1855-1863. <https://doi.org/10.1007/s11136-018-1845-0>
- Kristofferzon, M.-L., Lindqvist, R., & Nilsson, A. (2011). Relationships between coping, coping resources and quality of life in patients with chronic illness : A pilot study. *Scandinavian*

Journal of Caring Sciences, 25(3), 476-483. <https://doi.org/10.1111/j.1471-6712.2010.00851.x>

- Krupp, L. B., LaRocca, N. G., Muir-Nash, J., & Steinberg, A. D. (1989). The fatigue severity scale: application to patients with multiple sclerosis and systemic lupus erythematosus. *Archives of Neurology*, 46(10), 1121-1123. <https://doi.org/10.1001/archneur.1989.00520460115022>
- Kwok, J. Y. Y., Kwan, J. C. Y., Auyeung, M., Mok, V. C. T., Lau, C. K. Y., Choi, K. C., & Chan, H. Y. L. (2019). Effects of mindfulness yoga vs stretching and resistance training exercises on anxiety and depression for people with parkinson disease : a randomized clinical trial. *Journal of American Medical Association Neurology*, 76(7), 755-763. <https://doi.org/10.1001/jamaneurol.2019.0534>
- Laberge, L., Gagnon, C., Jean, S., & Mathieu, J. (2005). Fatigue and daytime sleepiness rating scales in myotonic dystrophy : A study of reliability. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 76(10), 1403-1405. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2004.043455>
- Laberge, L., Dauvilliers, Y., Bégin, P., Richer, L., Jean, S., & Mathieu, J. (2009). Fatigue and daytime sleepiness in patients with myotonic dystrophy type 1: To lump or split? *Neuromuscular Disorders*, 19(6), 397-402. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2009.03.007>
- Laberge, L., Gallais, B., Auclair, J., Dauvilliers, Y., Mathieu, J., & Gagnon, C. (2020). Predicting daytime sleepiness and fatigue : A 9-year prospective study in myotonic dystrophy type 1. *Journal of Neurology*, 267(2), 461-468. <https://doi.org/10.1007/s00415-019-09592-7>
- Laberge, L., Mathieu, J., Auclair, J., Gagnon, E., Noreau, L., & Gagnon, C. (2013). Clinical, psychosocial, and central correlates of quality of life in myotonic dystrophy type 1 patients. *European Neurology*, 70(5-6), 308-315.
- Lantheaume, S., Fernandez, L., Lantheaume, S., Bosset, M., Pagès, A., & Blois-Da Conceição, S. (2016). Cancer du sein, image du corps et Psychothérapie par Médiation Photographique (PMP). *Annales Médico-psychologiques, revue psychiatrique*, 174(5), 366-373. <https://doi.org/10.1016/j.amp.2015.01.010>
- Larun, L., Brurberg, K. G., Odgaard-Jensen, J., & Price, J. R. (2017). Exercise therapy for chronic fatigue syndrome. *The Cochrane Database of Systematic Reviews*, 4, CD003200. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD003200.pub7>
- Lazarus, R. S., & Folkman, S. (1984). Coping and Adaptation. In *WD Gentry* (Handbook of Behavior Medicine, p. 282-325). Guilford.
- Lazarus, R. S., & Folkman, S. (1984a). *Stress, appraisal and coping*. (Spinger).

- Le Bars, D., & Willer, J.-C. (2004). Physiologie de la douleur. *EMC - Anesthésie-Réanimation*, 1(4), 227-266.
- Code de la santé publique—Article L1110-5, L1110-5 Code de la santé publique.
- Leplège, A., Réveillère, C., Ecosse, E., Caria, A., & Rivière, H. (2000). Psychometric properties of a new instrument for evaluating quality of life, the WHOQOL-26, in a population of patients with neuromuscular diseases. *L'Encephale*, 26(5), 13-22.
- Leplège, A., Ecosse, E., Verdier, A., & Perneger, T. V. (1998). The french SF-36 Health Survey : translation, cultural adaptation and preliminary psychometric evaluation. *Journal of Clinical Epidemiology*, 51(11), 1013-1023. [https://doi.org/10.1016/S0895-4356\(98\)00093-6](https://doi.org/10.1016/S0895-4356(98)00093-6)
- Leroy, O., Dhaenens, C., Schraen-maschke, S., Belarbi, K., Delacourte, A., & Andreadis, A. (2006). ETR-3 represses Tau exons 2/3 inclusion, a splicing event abnormally enhanced in myotonic dystrophy type I. *J. Neuroscience Research*, 852–859.
- Lestienne, F. G., & Feldman, A. G. (2002). Une approche théorique de la production du mouvement : Du modèle lambda au concept de « Configuration de Référence Productrice d'Actions ». *Movement Sport Sciences*, no 45(1), 9-43.
- Liebeskind, J. C., & Paul, L. A. (1977). Psychological and physiological mechanisms of pain. *Annual Review of Psychology*, 28(1), 41-60. <https://doi.org/10.1146/annurev.ps.28.020177.000353>
- Lo Buono, V., Corallo, F., Bramanti, P., & Marino, S. (2017). Coping strategies and health-related quality of life after stroke. *Journal of Health Psychology*, 22(1), 16-28. <https://doi.org/10.1177/1359105315595117>
- Lysandropoulos, A. P., & Havrdova, E. (2015). 'Hidden' factors influencing quality of life in patients with multiple sclerosis. *European Journal of Neurology*, 22(S2), 28-33. <https://doi.org/10.1111/ene.12801>
- Maes, S., Leventhal, H., & de Ridder, D. T. D. (1996). Coping with chronic diseases. In M. Zeidner & N. S. Endler (Eds.), *Handbook of coping: Theory, research, applications* (p. 221-251). John Wiley & Sons.
- Margot-Duclot, A. (2013). Émotions et douleurs chroniques. *Douleur et Analgésie*, 26(1), 30-37. <https://doi.org/10.1007/s11724-012-0321-9>
- Marsh, H. W. (1998). Age and gender effects in physical self-concepts for adolescent elite athletes and nonathletes : A multicohort-multioccasion design. *Journal of Sport & Exercise Psychology*, 20(3), 237-259.

- Marsh, H. W., Richards, G. E., Johnson, S., Roche, L., & Tremayne, P. (1994). Physical Self-Description Questionnaire : psychometric properties and a multitrait-multimethod analysis of relations to existing instruments. *Journal of Sport and Exercise Psychology*, 16(3), 270-305. <https://doi.org/10.1123/jsep.16.3.270>
- Martorell, L., Monckton, D. G., Gamez, J., Johnson, K. J., Gich, I., Munain, D., Lopez, A., & Baiget, M. (1998). Progression of somatic CTG repeat length heterogeneity in the blood cells of myotonic dystrophy patients. *Human Molecular Genetics*, 7(2), 307-312. <https://doi.org/10.1093/hmg/7.2.307>
- Martz, E., & Livneh, H. (2007). *Coping with chronic illness and disability. theoretical, empirical, and clinical aspects* (Springer Libri).
- Massion, J. (1998). Postural control systems in developmental perspective. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*, 22(4), 465-472. [https://doi.org/10.1016/S0149-7634\(97\)00031-6](https://doi.org/10.1016/S0149-7634(97)00031-6)
- Mazza, S., Frot, M., & Rey, A. E. (2018). A comprehensive literature review of chronic pain and memory. *Progress in Neuro-Psychopharmacology and Biological Psychiatry*, 87, 183-192. <https://doi.org/10.1016/j.pnpbp.2017.08.006>
- McAuley, E., & Rudolph, D. (1995). Physical activity, aging, and psychological well-being. *Journal of Aging and Physical Activity*, 3(1), 67-96. <https://doi.org/10.1123/japa.3.1.67>
- Meola, G., Sansone, V., Perani, D., Colleluori, A., Cappa, S., Cotelli, M., Fazio, F., Thornton, C. A., & Moxley, R. T. (1999). Reduced cerebral blood flow and impaired visual-spatial function in proximal myotonic myopathy. *Neurology*, 53(5), 1042-1042. <https://doi.org/10.1212/WNL.53.5.1042>
- Meola, G. (2013). Clinical aspects, molecular pathomechanisms and management of myotonic dystrophies. *Acta Myologica*, 32(3), 154-165.
- Meola, G. & Sansone, V. (2007). Cerebral involvement in myotonic dystrophies. *Muscle & Nerve*, Septembre(36), 294-306.
- Mercier, M., & Schraub, S. (2005). *Qualité de vie : Quels outils de mesure?* 418-423.
- Michon, C.-C. (2016). *Maladies neuromusculaires, attachement et communication : Étude d'un contresens relationnel*. Paris 8. <http://www.theses.fr/2016PA080033>
- Mikkelsen, K., Stojanovska, L., Polenakovic, M., Bosevski, M., & Apostolopoulos, V. (2017). Exercise and mental health. *Maturitas*, 106, 48-56. <https://doi.org/10.1016/j.maturitas.2017.09.003>
- Mikula, P., Nagyova, I., Krokavcova, M., Vitkova, M., Rosenberger, J., Szilasiova, J., Gdovinova, Z., Groothoff, J. W., & Dijk, J. P. van. (2014). Coping and its importance for quality of life in

- patients with multiple sclerosis. *Disability and Rehabilitation*, 36(9), 732-736. <https://doi.org/10.3109/09638288.2013.808274>
- Mills, N., & Allen, J. (2000). Mindfulness of movement as a coping strategy in multiple sclerosis. A pilot study. *General Hospital Psychiatry*, 22(6), 425-431. [https://doi.org/10.1016/s0163-8343\(00\)00100-6](https://doi.org/10.1016/s0163-8343(00)00100-6)
- Minier, L., Lignier, B., Bouvet, C., Gallais, B., & Camart, N. (2018). A review of psychopathology features, personality, and coping in myotonic dystrophy type 1. *Journal of Neuromuscular Diseases*, 5(3), 279-294. <https://doi.org/10.3233/JND-180310>
- Miró, J., Gertz, K. J., Carter, G. T., & Jensen, M. P. (2014). Pain location and intensity impacts function in persons with myotonic dystrophy type 1 and facioscapulohumeral dystrophy with chronic pain. *Muscle & Nerve*, 49(6), 900-905. <https://doi.org/10.1002/mus.24079>
- Miró, J., Raichle, K. A., Carter, G. T., O'Brien, S. A., Abresch, R. T., McDonald, C. M., & Jensen, M. P. (2009). Impact of biopsychosocial factors on chronic pain in persons with myotonic and facioscapulohumeral muscular dystrophy. *The American journal of hospice & palliative care*, 26(4), 308-319. <https://doi.org/10.1177/1049909109335146>
- Miserandino, C. (2003). *But You Dont Look Sick? Support for those with invisible illness or chronic illness The Spoon Theory written by Christine Miserandino*. <https://butyoudontlooksick.com/articles/written-by-christine/the-spoon-theory/>
- Missaoui, B., Rakotovao, E., Bendaya, S., Mane, M., Pichon, B., Faucher, M., & Thoumie, P. (2010). Posture and gait abilities in patients with myotonic dystrophy (Steinert disease). Evaluation on the short-term of a rehabilitation program. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine*, 53(6), 387-398. <https://doi.org/10.1016/j.rehab.2010.06.004>
- Miura, K., Kumagai, T., Matsumoto, A., Iriyama, E., Watanabe, K., Goto, K., & Arahata, K. (1998). Two cases of chromosome 4q35-linked early onset facioscapulohumeral muscular dystrophy with mental retardation and epilepsy. *Neuropediatrics*, 29(05), 239-240. <https://doi.org/10.1055/s-2007-973568>
- Modrego, P. J., Gazulla, J., Cobo, A.-M., & Urtizbera, J. A. (2016). Une cause inhabituelle d'hyperCKémie. *médecine/sciences*, 32, 12-13. <https://doi.org/10.1051/medsci/201632s204>
- Moghtaderi, M., Saffarinia, M., Zare, H., Alipour, A., & Chitsaz, A. (2020). Effectiveness of the mindfulness therapy on the life quality and psychological wellbeing of parkinson patients. *Journal of Psychological Science*, 18(83), 2213-2221.
- Monckton, D. G., Wong, L. C., Ashizawa, T., & Caskey, C. T. (1994). *Somatic mosaicism, germline*.

- Moriarty, O., McGuire, B. E., & Finn, D. P. (2011). The effect of pain on cognitive function : A review of clinical and preclinical research. *Progress in Neurobiology*, 93(3), 385-404. <https://doi.org/10.1016/j.pneurobio.2011.01.002>
- Morís, G., Wood, L., Fernández-Torrón, R., Coraspe, J. A. G., Turner, C., Hilton-Jones, D., Norwood, F., Willis, T., Parton, M., Rogers, M., Hammans, S., Roberts, M., Househam, E., Williams, M., Lochmüller, H., & Evangelista, T. (2018). Chronic pain has a strong impact on quality of life in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Muscle & Nerve*, 57(3), 380-387. <https://doi.org/10.1002/mus.25991>
- Muller, L., & Spitz, E. (2003). Évaluation multidimensionnelle du coping : Validation du Brief COPE sur une population française. */data/revues/00137006/00290006/507/*, 29(6), 507-518.
- Nätterlund B., & Ahlström G. (1999). Problem-focused coping and satisfaction with activities of daily living in individuals with Muscular Dystrophy and Postpolio Syndrome. *Scandinavian Journal of Caring Sciences*, 13(1), 26-32. <https://doi.org/10.1111/j.1471-6712.1999.tb00511.x>
- Nebiker, L., Lichtenstein, E., Minghetti, A., Zahner, L., Gerber, M., Faude, O., & Donath, L. (2018). Moderating effects of exercise duration and intensity in neuromuscular vs. endurance exercise interventions for the treatment of depression : a meta-analytical review. *Frontiers in Psychiatry*, 9. <https://doi.org/10.3389/fpsy.2018.00305>
- Netz, Y., Wu, M.-J., Becker, B. J., & Tenenbaum, G. (2005). Physical activity and psychological well-being in advanced age : A meta-analysis of intervention studies. *Psychology Aging*, 20(2), 272-284.
- Nieto, R., Raichle, K. A., Jensen, M. P., & Miró, J. (2012). Changes in pain-related beliefs, coping, and catastrophizing predict changes in pain intensity, pain interference, and psychological functioning in individuals with myotonic muscular dystrophy and facioscapulohumeral dystrophy. *The Clinical journal of pain*, 28(1), 47-54. <https://doi.org/10.1097/AJP.0b013e31822019b1>
- Ninot, G., Delignières, D., & Fortes, M. (2000). L'évaluation de l'estime de soi dans le domaine corporel. *Revue S.T.A.P.S.*, 53, 35-48.
- Ninot, G., Fortes, M., & Delignières, D. (2001). A psychometric tool for the assessment of the dynamics of the physical self. *European Journal of Applied Psychology*, 51(205-216), 205-216.
- Novelli, G., Gennarelli, M., Menegazzo, E., Mostacciuolo, M. L., Pizzuti, A., Fattorini, C., Tessarolo, D., Tomelleri, G., Giacanelli, M., Danieli, G. A., Rizzuto, N., Caskey, C. T., Angelini, C., & Dallapiccola, B. (1993). (CTG)_n triplet mutation and phenotype

- manifestations in myotonic dystrophy patients. *Biochemical Medicine and Metabolic Biology*, 50(1), 85-92. <https://doi.org/10.1006/bmmb.1993.1049>
- Okkersen, K., Jimenez-Moreno, C., Wenninger, S., Daidj, F., Glennon, J., Cumming, S., Littleford, R., Monckton, D. G., Lochmüller, H., Catt, M., Faber, C. G., Hapca, A., Donnan, P. T., Gorman, G., Bassez, G., Schoser, B., Knoop, H., Treweek, S., van Engelen, B. G. M., & OPTIMISTIC consortium. (2018). Cognitive behavioural therapy with optional graded exercise therapy in patients with severe fatigue with myotonic dystrophy type 1: A multicentre, single-blind, randomised trial. *The Lancet. Neurology*, 17(8), 671-680. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(18\)30203-5](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30203-5)
- O'Reilly, A. (2011). La dépression et l'anxiété dans la douleur chronique: Une revue de travaux. *Journal de Thérapie Comportementale et Cognitive*, 21(4), 126-131. <https://doi.org/10.1016/j.jtcc.2011.08.003>
- Organisation Mondiale de la Santé. (1998). *Education thérapeutique du patient: Programme de formation continue pour les professionnels de soins dans le domaine de la prévention des maladies chroniques, recommandations d'un groupe de travail de l'OMS*. Copenhague: bureau régional pour l'Europe.
- Orngreen, M. C., Olsen, D. B., & Vissing, J. (2005). Aerobic training in patients with myotonic dystrophy type 1. *Annals of Neurology*, 57(5), 754-757. <https://doi.org/10.1002/ana.20460>
- Orphanet. (2011). *La dystrophie facio-scapulo-humérale*. <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/DystrophieFSH-FRfrPub62v01.pdf>
- Padberg, G. W., Lunt, P. W., Koch, M., & Fardeau, M. (1991). Diagnostic criteria for facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Neuromuscular Disorders*, 1(4), 231-234. [https://doi.org/10.1016/0960-8966\(91\)90094-9](https://doi.org/10.1016/0960-8966(91)90094-9)
- Padua, L., Aprile, I., Frusciante, R., Iannaccone, E., Rossi, M., Renna, R., Messina, S., Frasca, G., & Ricci, E. (2009). Quality of life and pain in patients with facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Muscle & Nerve*, 40(2), 200-205. <https://doi.org/10.1002/mus.21308>
- Paillard, J. (1976). Tonus, Postures et Mouvements. In *Physiologie* (3ème édition, p. 521-728). Flammarion.
- Palmer, B. W., Boone, K. B., Chang, L., Lee, A., & Black, S. (1994). Cognitive deficits and personality patterns in maternally versus paternally inherited myotonic dystrophy. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 16(5), 784-795. <https://doi.org/10.1080/01688639408402692>

- Pandya, S., King, W. M., & Tawil, R. (2008). Facioscapulohumeral dystrophy. *Physical Therapy*, 88(1), 105-113. <https://doi.org/10.2522/ptj.20070104>
- Parker, D. (1981). Oreille interne et équilibre. *Pour la science*, 39.
- Patti, F., Pozzilli, E., Montanari, E., Pappalardo, A., Piazza, L., Levi, A., Onesti, E., & Pesci, I. (2007). Effects of education level and employment status on HRQoL in early relapsing-remitting multiple sclerosis. *Multiple Sclerosis Journal*, 13(6), 783-791.
- Paulhus, D. L., & Reid, D. B. (1991). Enhancement and denial in socially desirable responding. *Journal of Personality and Social Psychology*, 60(2), 307-317.
- Payette, H., Gueye, N., Gaudreau, P., Morais, J. A., Shatenstein, B., & Gray-Donald, K. (2011). Trajectories of Physical Function Decline and Psychological Functioning: The Québec Longitudinal Study on Nutrition and Successful Aging (NuAge). *The Journals of Gerontology*, 66B(1,1), i82-i90.
- Pelissolo, A. (2011). Balance émotionnelle dans les troubles anxieux et dépressifs. *Annales Médico-Psychologiques*, *Revue Psychiatrique*, 169(2), 124. <https://doi.org/10.1016/j.amp.2010.12.005>
- Pennel, L., & Dematteis, M. (2018). Du médicament à la drogue, une question d'usage. *Annales Médico-Psychologiques*, *Revue Psychiatrique*, 176(8), 796-800. <https://doi.org/10.1016/j.amp.2018.08.001>
- Peretti, C. S., & Ferreri, F. (2009). Troubles cognitifs dans la dépression. *La Lettre du Psychiatre*, V(1-2), 30-34.
- Peric, S., Sreckov, M., Basta, I., Lavrnica, D., Vujnic, M., Marjanovic, I., & Stojanovic, V. R. (2014). Dependent and paranoid personality patterns in myotonic dystrophy type 1. *Acta Neurologica Scandinavica*, 129(4), 219-225. <https://doi.org/10.1111/ane.12173>
- Peric, S., Stojanovic, V. R., Basta, I., Peric, M., Milicev, M., Pavlovic, S., & Lavrnica, D. (2013). Influence of multisystemic affection on health-related quality of life in patients with myotonic dystrophy type 1. *Clinical Neurology and Neurosurgery*, 115(3), 270-275. <https://doi.org/10.1016/j.clineuro.2012.05.015>
- Peterka, R. J. (2002). Sensorimotor Integration in Human Postural Control. *Journal of Neurophysiology*, 88(3), 1097-1118. <https://doi.org/10.1152/jn.2002.88.3.1097>
- Peters, M. L. (2015). Emotional and cognitive influences on pain experience. *Pain in Psychiatric Disorders*, 30, 138-152. <https://doi.org/10.1159/000435938>
- Plow, M., Finlayson, M., Motl, R. W., & Bethoux, F. (2012). Randomized controlled trial of a teleconference fatigue management plus physical activity intervention in adults with multiple

- sclerosis : Rationale and research protocol. *BMC Neurology*, 12(1), 122. <https://doi.org/10.1186/1471-2377-12-122>
- Portail d'information sur la DM1 et la DM2. (2020). *Dystrophie Myotonique de Type 1—Maladie de Steinert—Description*. <https://www.maladiedesteinert.info/définition-de-la-dm1/>
- Poundja, J., Fikretoglu, D., Guay, S., & Brunet, A. (2007). Validation of the French Version of the Brief Pain Inventory in Canadian Veterans Suffering from Traumatic Stress. *Journal of Pain and Symptom Management*, 33(6), 720-726. <https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2006.09.031>
- Rakocevic-Stojanovic, V., Peric, S., Madzarevic, R., Dobricic, V., Ralic, V., Ilic, V., Basta, I., Nikolic, A., & Stefanova, E. (2014). Significant impact of behavioral and cognitive impairment on quality of life in patients with myotonic dystrophy type 1. *Clinical Neurology and Neurosurgery*, 126, 76-81. <https://doi.org/10.1016/j.clineuro.2014.08.021>
- Rankin, J. K., Woollacott, M. H., Shumway-Cook, A., & Brown, L. A. (2000). Cognitive Influence on Postural Stability: A Neuromuscular Analysis in Young and Older Adults. *The Journals of Gerontology: Series A*, 55(3), M112-M119. <https://doi.org/10.1093/gerona/55.3.M112>
- Raybaud-Macri, F. (2017). Le groupe de parole. *Les Cahiers Dynamiques*, N° 71(1), 162-166.
- Rayner, L., Hotopf, M., Petkova, H., Matcham, F., Simpson, A., & McCracken, L. M. (2016). Depression in patients with chronic pain attending a specialised pain treatment centre : Prevalence and impact on health care costs. *Pain*, 157(7), 1472-1479. <https://doi.org/10.1097/j.pain.0000000000000542>
- Redfern, M. S., Yardley, L., & Bronstein, A. M. (2001). Visual influences on balance. *Journal of Anxiety Disorders*, 15(1), 81-94. [https://doi.org/10.1016/S0887-6185\(00\)00043-8](https://doi.org/10.1016/S0887-6185(00)00043-8)
- Rentsch, D., Piguet, V., Cedraschi, C., Desmeules, J. A., Luthy, C., Andreoli, A., & Allaz, A.-F. (2009). Douleurs chroniques et dépression : Un aller-retour ? *Revue Médicale Suisse*, 5(208), 1364.
- Richards, M., Coppée, F., Thomas, N., Belayew, A., & Upadhyaya, M. (2012a). Facioscapulohumeral muscular dystrophy (FSHD): An enigma unravelled? *Human Genetics*, 131(3), 325-340. <https://doi.org/10.1007/s00439-011-1100-z>
- Richards, M., Coppée, F., Thomas, N., Belayew, A., & Upadhyaya, M. (2012b). Facioscapulohumeral muscular dystrophy (FSHD): An enigma unravelled? *Human Genetics*, 131(3), 325-340. <https://doi.org/10.1007/s00439-011-1100-z>
- Rijken, N. H. M., van Engelen, B. G. M., de Rooy, J. W. J., Geurts, A. C. H., & Weerdesteyn, V. (2014). Trunk muscle involvement is most critical for the loss of balance control in patients

- with facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Clinical Biomechanics*, 29(8), 855-860. <https://doi.org/10.1016/j.clinbiomech.2014.07.008>
- Rohmer-Cohen, A., Thoumie, P., Ferrari, M., Mane, M., & Bungener, C. (2019). Impact of Balance Rehabilitation on Self-esteem for Patients with Neuromuscular Disease: A Preliminary Study. *Journal of Rehabilitation*, 85(2), 23-26.
- Roothman, B., Kirsten, D. K., & Wissing, M. P. (2003). Gender differences in aspects of psychological well-being. *South African Journal of Psychology*, 33(4), 212–218.
- Roussel, M.-P., Morin, M., Gagnon, C., & Duchesne, E. (2019). What is known about the effects of exercise or training to reduce skeletal muscle impairments of patients with myotonic dystrophy type 1? A scoping review. *BMC Musculoskeletal Disorders*, 20(1), 101. <https://doi.org/10.1186/s12891-019-2458-7>
- Rubinsztein, J. S., Rubinsztein, D. C., Goodburn, S., & Holland, A. J. (1998). Apathy and hypersomnia are common features of myotonic dystrophy. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 64, 510-515.
- Ryff, C. D. (1989). Happiness is everything, or is it? Explorations on the meaning of psychological well-being. *Journal of Personality and Social Psychology*, 56(3), 1069-1081.
- Sacconi, S., Salviati, L., & Desnuelle, C. (2015). Facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Biochimica et Biophysica Acta (BBA) - Molecular Basis of Disease*, 1852(4), 607-614. <https://doi.org/10.1016/j.bbadis.2014.05.021>
- Sarfarazi, M., Wijmenga, C., Upadhyaya, M., Weiffenbach, B., Hyser, C., Mathews, K., Murray, J., Gilbert, J., Pericak-Vance, M., Lunt, P., Frants, R. R., Jacobsen, S., Harper, P. S., & Padberg, G. W. (1992). Regional mapping of facioscapulohumeral muscular dystrophy gene on 4q35: Combined analysis of an international consortium. *American Journal of Human Genetics*, 51(2), 396-403.
- Schillings, M. L., Kalkman, J. S., Janssen, H. M. H. A., van Engelen, B. G. M., Bleijenberg, G., & Zwarts, M. J. (2007). Experienced and physiological fatigue in neuromuscular disorders. *Clinical Neurophysiology*, 118(2), 292-300. <https://doi.org/10.1016/j.clinph.2006.10.018>
- Schipper, K., Bakker, M., & Abma, T. (2017). Fatigue in facioscapulohumeral muscular dystrophy: A qualitative study of people's experiences. *Disability and Rehabilitation*, 39(18), 1840-1846. <https://doi.org/10.1080/09638288.2016.1212109>
- Schuch, F. B., Vancampfort, D., Richards, J., Rosenbaum, S., Ward, P. B., & Stubbs, B. (2016). Exercise as a treatment for depression: A meta-analysis adjusting for publication

bias. *Journal of Psychiatric Research*, 77, 42-51. <https://doi.org/10.1016/j.jpsychires.2016.02.023>

Scionti, I., Greco, F., Ricci, G., Govi, M., Arashiro, P., Vercelli, L., Berardinelli, A., Angelini, C., Antonini, G., Cao, M., Di Muzio, A., Moggio, M., Morandi, L., Ricci, E., Rodolico, C., Ruggiero, L., Santoro, L., Siciliano, G., Tomelleri, G., ... Tupler, R. (2012). Large-scale population analysis challenges the current criteria for the molecular diagnosis of facioscapulohumeral muscular dystrophy. *The American Journal of Human Genetics*, 90(4), 628-635. <https://doi.org/10.1016/j.ajhg.2012.02.019>

Seidah, A., & Bouffard, T. (2007). Being proud of oneself as a person or being proud of one's physical appearance: What matters for feeling well in adolescence? *Social Behavior and Personality: an International Journal*, 35(2), 255-268. <https://doi.org/10.2224/sbp.2007.35.2.255>

Sergeant, N., Sablonnière, B., Schraen-Maschke, S., Ghestem, A., Maurage, C.-A., Wattez, A., Vermersch, P., & Delacourte, A. (2001). Dysregulation of human brain microtubule-associated tau mRNA maturation in myotonic dystrophy type 1. *Human Molecular Genetics*, 10(19), 2143-2155. <https://doi.org/10.1093/hmg/10.19.2143>

Sheehan, D., Lecrubier, Y., Harnett Sheehan, K., Janavs, J., Weiller, E., Keskiner, A., Schinka, J., Knapp, E., Sheehan, M., & Dunbar, G. (1997). The validity of the Mini International Neuropsychiatric Interview (MINI) according to the SCID-P and its reliability. *European Psychiatry*, 12(5), 232-241. [https://doi.org/10.1016/S0924-9338\(97\)83297-X](https://doi.org/10.1016/S0924-9338(97)83297-X)

Shumway-Cook, A., & Woollacott, M. H. (2000). Attentional demands and postural control: The effect of sensory context. *The Journals of Gerontology: Series A*, 55(1), M10-M16. <https://doi.org/10.1093/gerona/55.1.M10>

Shumway-Cook, A., & Woollacott, M. H. (2007). *Motor Control: Translating Research Into Clinical Practice*. Lippincott Williams & Wilkins.

Simpson, R., Booth, J., Lawrence, M., Byrne, S., Mair, F., & Mercer, S. (2014). Mindfulness based interventions in multiple sclerosis—A systematic review. *BMC Neurology*, 14(1), 15. <https://doi.org/10.1186/1471-2377-14-15>

Sistiaga, A., Camaño, P., Otaegui, D., Ibáñez, B., Ruiz-Martinez, J., Martí-Massó, J. F., & López de Munain, A. (2009). Cognitive function in facioscapulohumeral dystrophy correlates with the molecular defect. *Genes, Brain and Behavior*, 8(1), 53-59. <https://doi.org/10.1111/j.1601-183X.2008.00442.x>

- Sistiaga, A., Urreta, I., Jodar, M., Cobo, A. M., Emparanza, J., Otaegui, D., Poza, J. J., Merino, J. J., Imaz, H., Martí-Massó, J. F., & López de Munain, A. (2010). Cognitive/personality pattern and triplet expansion size in adult myotonic dystrophy type 1 (DM1) : CTG repeats, cognition and personality in DM1. *Psychological Medicine*, 40(3), 487-495. <https://doi.org/10.1017/S0033291709990602>
- Spielberger, C. D. (1983). *Manual for the State-Trait Anxiety Inventory STAI (Form Y)* (« *Self-Evaluation Questionnaire* »). <http://ubir.buffalo.edu/xmlui/handle/10477/1873>
- Spielberger, C. D., Brichon-Schweitzer, M. & Paulhan, I. (1993). Inventaire d'anxiété état-trait forme Y (STAI-Y). Les Editions du Centre de Psychologie Appliquée.
- Staton, R. D., Wilson, H., & Brumback, R. A. (1981). Cognitive improvement associated with tricyclic antidepressant treatment of childhood major depressive illness. *Perceptual and Motor Skills*, 53(1), 219-234. <https://doi.org/10.2466/pms.1981.53.1.219>
- Stelmach, G. E., Zelaznik, H. N., & Lowe, D. (1990). The influence of aging and attentional demands on recovery from postural instability. *Aging Clinical and Experimental Research*, 2(2), 155-161. <https://doi.org/10.1007/BF03323910>
- Suls, J., & Fletcher, B. (1985). The relative efficacy of avoidant and nonavoidant coping strategies : A meta-analysis. *Health Psychology*, 4(3), 249-288.
- Symonds, T., Randall, J. A., & Campbell, P. (2017). Review of patient-reported outcome measures for use in myotonic dystrophy type 1 patients. *Muscle & Nerve*, 56(1), 86-92. <https://doi.org/10.1002/mus.25469>
- Tawil, R., Kissel, J. T., Heatwole, C., Pandya, S., Gronseth, G., & Benatar, M. (2015). Evidence-based guideline summary : evaluation, diagnosis, and management of facioscapulohumeral muscular dystrophy: report of the guideline development, dissemination, and implementation subcommittee of the american academy of neurology and the practice issues review panel of the american association of neuromuscular camp; electrodiagnostic medicine. *Neurology*, 85(4), 357-364. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000001783>
- Thornton, B., & Ryckman, R. M. (1991). Relationship between physical attractiveness, physical effectiveness, and self-esteem : A cross-sectional analysis among adolescents. *Journal of Adolescence*, 14(1), 85-98. [https://doi.org/10.1016/0140-1971\(91\)90047-U](https://doi.org/10.1016/0140-1971(91)90047-U)
- Tiffreau, V., Viet, G., & Thévenon, A. (2006). Pain and neuromuscular disease : the results of a survey. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*, 85(9), 756-766. <https://doi.org/10.1097/01.phm.0000228518.26673.23>

- Tobin, D. L. (2000). *Coping strategies therapy for bulimia nervosa*. American Psychological Association. <https://doi.org/10.1037/10374-000>
- Tomomitsu, M. S. V., Alonso, A. C., Morimoto, E., Bobbio, T. G., & Greve, J. M. D. (2013). *Clinics*, 68(4), 517-521. [https://doi.org/10.6061/clinics/2013\(04\)13](https://doi.org/10.6061/clinics/2013(04)13)
- Toneatto, T., & Nguyen, L. (2007). Does mindfulness meditation improve anxiety and mood symptoms? a review of the controlled research. *The Canadian Journal of Psychiatry*, 52(4), 260-266. <https://doi.org/10.1177/070674370705200409>
- Tonini, M. M. O., Passos-Bueno, M. R., Cerqueira, A., Matioli, S. R., Pavanello, R., & Zatz, M. (2004). Asymptomatic carriers and gender differences in facioscapulohumeral muscular dystrophy (FSHD). *Neuromuscular Disorders*, 14(1), 33-38. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2003.07.001>
- Tracey, I., & Mantyh, P. W. (2007). The cerebral signature for pain perception and its modulation. *Neuron*, 55(3), 377-391. <https://doi.org/10.1016/j.neuron.2007.07.012>
- Tur, C. (2016). Fatigue management in multiple sclerosis. *Current Treatment Options in Neurology*, 18(6), 26. <https://doi.org/10.1007/s11940-016-0411-8>
- Upadhyaya, M., & Cooper, D. N. (2002). Molecular diagnosis of facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Expert Review of Molecular Diagnostics*, 2(2), 160-171. <https://doi.org/10.1586/14737159.2.2.160>
- Vallieres, E. F., & Vallerand, R. J. (1990). Traduction et validation canadienne-française de l'échelle de l'estime de soi de rosenberg. *International Journal of Psychology*, 25(2), 305-316. <https://doi.org/10.1080/00207599008247865>
- Van der Maarel, S. M., Frants, R. R., & Padberg, G. W. (2007). Facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Biochimica et Biophysica Acta (BBA) - Molecular Basis of Disease*, 1772(2), 186-194. <https://doi.org/10.1016/j.bbadis.2006.05.009>
- Van Engelen, B. G. M., & The OPTIMISTIC Consortium. (2015). Cognitive behaviour therapy plus aerobic exercise training in increase activity in patients with myotonic dystrophy type 1 (DM1) compared to usual care (OPTIMISTIC): Study protocol for randomised controlled trial. *Trials*, 16(224).
- Van der Maarel, S. M., & Frants, R. R. (2005). The D4Z4 repeat-mediated pathogenesis of facioscapulohumeral muscular dystrophy. *American Journal of Human Genetics*, 76(3), 375-386.
- Veenhuizen, Y., Cup, E. H. C., Jonker, M. A., Voet, N. B., van Keulen, B. J., Maas, D. M., Heeren, A., Groothuis, J. T., van Engelen, B., & Geurts, A. C. (2020). Self-management

- program improves participation in patients with neuromuscular disease: A randomized controlled trial. *Neurology*, 94(9), 414-414. <https://doi.org/10.1212/WNL.00000000000008713>
- Velly, A. M., & Mohit, S. (2018). Epidemiology of pain and relation to psychiatric disorders. *Progress in Neuro-Psychopharmacology and Biological Psychiatry*, 87, 159-167. <https://doi.org/10.1016/j.pnpbp.2017.05.012>
- Vita, G. L., Stancanelli, C., La Foresta, S., Faraone, C., Sframeli, M., Ferrero, A., Fattore, C., Galbo, R., Ferraro, M., Ricci, G., Cotti Piccinelli, S., Pizzighello, S., Filosto, M., Martinuzzi, A., Padua, L., Trimarchi, G., Siciliano, G., Mongini, T., Lombardo, M. E.,(2020). Psychosocial impact of sport activity in neuromuscular disorders. *Neurological Sciences*. <https://doi.org/10.1007/s10072-020-04345-1>
- Vitaliano, P. P., Russo, J., Carr, J. E., Maiuro, R. D., & Becker, J. (1985). The ways of coping checklist: revision and psychometric properties. *Multivariate Behavioral Research*, 20(1), 3-26. https://doi.org/10.1207/s15327906mbr2001_1
- Voet, N., Bleijenberg, G., Hendriks, J., de Groot, I., Padberg, G., van Engelen, B., & Geurts, A. (2014). Both aerobic exercise and cognitive-behavioral therapy reduce chronic fatigue in FSHD: An RCT. *Neurology*, 83(21), 1914-1922. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000001008>
- Voet, N.B.M., Bleijenberg, G., Padberg, G. W., van Engelen, B. G., & Geurts, A. C. (2010). Effect of aerobic exercise training and cognitive behavioural therapy on reduction of chronic fatigue in patients with facioscapulohumeral dystrophy: Protocol of the FACTS-2-FSHD trial. *BMC Neurology*, 10(1), 56. <https://doi.org/10.1186/1471-2377-10-56>
- Voet, N.B.M., van der Kooi, E. L., van Engelen, B. G., & Geurts, A. C. (2019). Strength training and aerobic exercise training for muscle disease. *The Cochrane Database of Systematic Reviews*, 12, CD003907. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD003907.pub5>
- Voyer, P., & Boyer, R. (2001). Le bien-être psychologique et ses concepts cousins, une analyse conceptuelle comparative. *Santé mentale au Québec*, 26(1), 274-296. <https://doi.org/10.7202/014521ar>
- Vuillerot, C., Hodgkinson, I., Bissery, A., Schott-Pethelaz, A.-M., Iwaz, J., Ecochard, R., D'Anjou, M.-C., Commare, M.-C., & Berard, C. (2010). Self-perception of quality of life by adolescents with neuromuscular diseases. *The Journal of Adolescent Health: Official Publication of the Society for Adolescent Medicine*, 46(1), 70-76. <https://doi.org/10.1016/j.jadohealth.2009.05.005>

- Waterman, A. S. (1993). Two conceptions of happiness : Contrasts of personal expressiveness (eudaimonia) and hedonic enjoyment. *Journal of Personality and Social Psychology*, 64(4), 678-691. <https://doi.org/10.1037/0022-3514.64.4.678>
- Weber, Y. G., Roebling, R., Kassubek, J., Hoffmann, S., Rosenbohm, A., Wolf, M., Steinbach, P., Jurkat-Rott, K., Walter, H., Reske, S. N., Lehmann-Horn, F., Mottaghy, F. M., & Lerche, H. (2010). Comparative analysis of brain structure, metabolism, and cognition in myotonic dystrophy 1 and 2. *Neurology*, 74(14), 1108-1117. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e3181d8c35f>
- Wijmenga, C., Brouwer, O. F., Moerer, P., Padberg, G. W., Wijmenga, C., Frants, R. R., Moerer, P., & Weber, J. L. (1990). Location of facioscapulohumeral muscular dystrophy gene on chromosome 4. *The Lancet*, 336(8716), 651-653. [https://doi.org/10.1016/0140-6736\(90\)92148-B](https://doi.org/10.1016/0140-6736(90)92148-B)
- Wiles, C. M., Busse, M. E., Sampson, C. M., Rogers, M. T., Fenton-May, J., & Deursen, R. van. (2006). Falls and stumbles in myotonic dystrophy. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 77(3), 393-396. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2005.066258>
- Winblad, S., Jensen, C., Mansson, J.-E., Samuelsson, L., & Lindberg, C. (2010). Depression in myotonic dystrophy type 1: Clinical and neuronal correlates. *Behavioral and Brain Functions*, 6(25).
- Winblad, S., Lindberg, C., & Hansen, S. (2006). Cognitive deficits and CTG repeat expansion size in classical myotonic dystrophy type 1 (DM1). *Behavioral and Brain Functions*, 2, 16. <https://doi.org/10.1186/1744-9081-2-16>
- Yum, K., Wang, E. T., & Kalsotra, A. (2017). Myotonic dystrophy: disease repeat range, penetrance, age of onset, and relationship between repeat size and phenotypes. *Current Opinion in Genetics & Development*, 44, 30-37. <https://doi.org/10.1016/j.gde.2017.01.007>
- Zatz, M., Marie, S. K., Cerqueira, A., Vainzof, M., Pavanello, R. C. M., & Passos-Bueno, M. R. (1998). The facioscapulohumeral muscular dystrophy (FSHD1) gene affects males more severely and more frequently than females. *American Journal of Medical Genetics*, 77(2), 155-161. [https://doi.org/10.1002/\(SICI\)1096-8628\(19980501\)77:2<155::AID-AJMG9>3.0.CO;2-R](https://doi.org/10.1002/(SICI)1096-8628(19980501)77:2<155::AID-AJMG9>3.0.CO;2-R)
- Zheng, K., & Wang, X. (2019). Publications on the association between cognitive function and pain from 2000 to 2018 : a bibliometric analysis using citespace. *Medical Science Monitor : International Medical Journal of Experimental and Clinical Research*, 25, 8940-8951. <https://doi.org/10.12659/MSM.917742>

Annexes

Annexe 1 : Article en révision après soumission le 13 juin 2020 à la Revue Européenne de Psychologie Appliquée : Validation de l'échelle française d'Inventaire de Soi Physique – maladies Neuromusculaires dans une population de patients atteints de maladies neuromusculaire	167
Annexe 2 : Avis favorable du CPP Est-II du 18/09/17.....	183
Annexe 3 : Avis favorable du CPP Est-II à la demande d'amendement du 29/05/2018.....	185
Annexe 4 : Note d'information et déclaration de non-opposition	187
Annexe 5 : Livret d'auto-questionnaires	190
Annexe 6 : Echelle d'équilibre de Berg.....	211
Annexe 7 : Abstract des communications orales à l'EHPS (2019) et à l'AFPSA (2020).....	215
Annexe 8 : Différences entre les deux groupes d'âge pour les variables psychologiques et motrices selon le test de Mann-Whitney	219
Annexe 9 : Différences selon le statut marital pour les variables psychologiques et motrices par le test de Mann-Whitney.	220
Annexe 10 : Différences selon le niveau socio-culturel pour les variables psychologiques et motrices par le test Kruskal-Wallis.	221
Annexe 11 : Différences selon le statut professionnel pour les variables psychologiques et motrices par le test Kruskal-Wallis.	222
Annexe 12 : Histogramme de distribution de la population en fonction de la durée d'évolution de la pathologie depuis l'annonce diagnostique.....	223
Annexe 13 : Différences entre les deux groupes durée d'évolution depuis l'annonce diagnostique pour les variables psychologiques et motrices selon le test de Mann-Whitney	224
Annexe 14 : Analyses de régression linéaire simple entre les variables psychologiques et motrices et la durée d'évolution de la pathologie depuis l'annonce diagnostic.	225
Annexe 15 : Analyses de régression linéaire simple entre les variables psychologiques et motrices et la durée d'évolution de la pathologie depuis les premiers symptômes ressentis.	231
Annexe 16 : Communication affichée présentée à l'ICNMD 2018, Vienne, Autriche.....	227

Annexe 17 : Analyses de régression linéaire simple entre les variables psychologiques et motrices.	228
Annexe 18 : Communication affichée présentée à l'ISPRM 2018, Paris, France.....	229
Annexe 19 : Diagramme de la distribution de la population en pourcentage en fonction de l'utilisation des aides techniques.....	230
Annexe 20 : Différences entre les groupes « SAT », « ATL et « FR » pour les variables psychologiques et motrices par le test Kruskal-Wallis.	231
Annexe 21 : Résumé soumis au comité scientifique de l'AFPSA 2020, Paris, France.....	232
Annexe 22 : Article publié dans la revue internationale à comité de lecture « Journal of Rehabilitation »	234
Annexe 23 : Portfolio du Doctorant.....	240

Annexe 1 : Article en révision après avoir soumis une version révisée le 13 juin 2020 à la Revue Européenne de Psychologie Appliquée : L'évaluation de l'estime de soi dans le domaine corporel de patients atteints d'une maladie neuromusculaire.

Résumé

Introduction : L'Inventaire du Soi Physique-Maladies NeuroMusculaires (ISP-MNM) est une échelle évaluant l'estime de soi globale et physique auprès de patients atteints d'une maladie neuromusculaire. Elle est issue de l'Inventaire du Soi Physique-10 items (ISP-10) lui-même issu de l'Inventaire du Soi Physique-25 items, questionnaire validé auprès de la population française.

Objectif : Proposer une première étude validation de l'Inventaire du Soi Physique-10 items (ISP-10) chez des personnes atteintes d'une maladie neuromusculaire.

Méthode : Cent huit personnes atteintes de myopathie ou de neuropathie et 129 personnes d'une population de référence ont été invitées à remplir l'ISP-10 et l'échelle d'estime de soi de Rosenberg.

Résultats : L'analyse factorielle exploratoire a permis de valider 9 items de l'ISP-10. De plus, les résultats indiquent de bons indices de consistance interne, de validité convergente et de sensibilité.

Conclusion : Cette première étude montre des qualités psychométriques satisfaisantes du questionnaire l'ISP-MNM (Inventaire du Soi Physique – Maladies Neuromusculaires) pour évaluer l'estime de soi globale et physique chez les personnes souffrant de myopathie ou de neuropathie. Rapide, simple de passation, et sensible, l'échelle se révèle utile aux cliniciens et aux chercheurs pour des études dans cette population.

Mots clés : estime de soi ; soi physique ; maladies neuromusculaires ; validation ; psychométrie : questionnaire.

Abstract

Introduction: The Physical Self Inventory-NeuroMuscular Diseases (PSI-MNM) is a scale which evaluates overall self-esteem and physical esteem in patients with neuromuscular disease. It comes from the Physical Self Inventory-10 item (PSI-10), which comes from the Physical Self Inventory -25 items, a validated questionnaire for French population.

Objective: The purpose of this study is to present the first step of the validation of this scale in patients with neuromuscular diseases. This scale assesses the overall self-esteem as well as the self-esteem in physical field.

Method: 108 patients with myopathy or neuropathy and 129 individuals from the general population answered to the ISP-10 and the Rosenberg's self-esteem scale.

Results: Exploratory factorial analysis showed the weakness of one item, which has been deleted. In addition, results indicated good indices of internal consistency, convergent validity and sensitivity.

Conclusion: The results showed satisfactory psychometric qualities of the ISP-MNM (Physical Self Inventory-Neuromuscular disease). This scale assessing global and physical self-esteem, is quick and simple to answer, and will be useful to clinicians as well as researchers.

Keywords: self-esteem; physical self; neuromuscular diseases; validation; psychometrics: questionnaire.

Introduction

L'estime de soi se définit comme le sentiment qu'a chacun, au fond de lui-même, de sa propre valeur. Cette appréciation de soi est un processus de jugement grâce auquel un individu considère ses performances, ses capacités et ses particularités, en fonction de ses propres valeurs (Coopersmith, 1967). L'estime de soi n'est pas seulement la valeur qu'un individu se donne par rapport à des sentiments de compétence, c'est un concept auto-évaluatif envisagé comme un modèle hiérarchique et multidimensionnel au sommet duquel se trouve le concept d'estime de soi globale, au niveau intermédiaire des domaines tels que le soi social, scolaire/professionnel, ou encore physique, et au niveau inférieur des sous-domaines spécifiques (Fox, 1997, Mash et Shavelson, 1985). Nous savons aujourd'hui que le domaine physique a une grande influence sur l'estime de soi globale (Biddle, Goudas, & Page, 1994 ; Biddle, Fox & Boutcher, 2000 ; Ninot, Delignières, & Fortes, 2000 ; Seidah & Bouffard, 2007 ; Thornton & Ryckman, 1991). Ce concept de soi physique a été très étudié par les psychologues du sport, auprès de sportif ou d'adolescents. Guérin et Famose (2005), dans un article reprenant son historique, décrivent l'évolution de ce concept, les différentes théories établies et outils développés ; mais aussi la façon dont il fonctionne et se forme. Le domaine physique et ses sous-domaines contrairement au concept d'estime de soi globale, serait instable et sensible aux changements, aux échecs et réussites sportives, au regard de l'autre. Par ailleurs, il a été montré que le concept de soi physique connaissait une invariance de genre (Guérin *et al.*, 2001 in Guérin et Famose, 2005), mais que des changements seraient induits par l'âge (Marsh, 1998).

Le domaine physique, nommé valeur physique perçue dans le modèle de Fox et Corbin (Fox & Corbin, 1989), est composé de quatre sous-domaines : les compétences sportives perçues, la force perçue, l'apparence physique perçue et l'endurance perçue, comme illustré dans la figure 1.

Insérer ici Figure 1 svp

Les maladies neuromusculaires sont des pathologies évolutives dans lesquelles le muscle ou la commande nerveuse dysfonctionne. Le défaut de contraction du muscle, entraîne une

faiblesse motrice, une atrophie musculaire et à terme des incapacités et handicaps. Ainsi, l'estime de soi, et en particulier le domaine physique, peuvent être spécifiquement altérés par la maladie neuromusculaire.

A ce jour, à notre connaissance, une seule étude porte sur l'estime de soi de personnes atteintes de dystrophie myotonique de type 1 (DM1), dans laquelle les auteurs n'ont pas mis en évidence de réduction de l'estime de soi globale avec l'échelle de Rosenberg (Bertrand *et al.*, 2015). Cependant, l'échelle de Rosenberg est une échelle globale qui n'évalue pas spécifiquement le domaine physique et ses sous-domaines. Or une échelle d'estime de soi validée en français évalue la valeur physique perçue et ses sous-domaines. Il s'agit de l'Inventaire du Soi Physique en 25 items (ISP-25) (Ninot *et al.*, 2000) qui est issu de l'échelle anglaise Physical Self Perception Profile (Fox et Corbin, 1989). L'ISP-25 comporte cinq items évaluant l'estime de soi globale (EG), cinq items apprécient la valeur physique perçue (VPP), et 15 items qui évaluent les quatre sous-domaines. Ces auteurs ont également validé une version courte (ISP-6) avec une échelle visuelle analogique permettant d'étudier la variabilité intra-individuelle d'adultes (Ninot *et al.*, 2001). Cette version impose des mesures répétées au moins hebdomadaires sur une période relativement longue (au moins un mois).

Ces deux outils bien que complets et ayant de bonnes qualités psychométriques ne sont pas adaptés à une population de patients atteints d'une maladie neuromusculaire. Ces derniers sont très affectés dans leurs compétences sportives, leur force et leur endurance, in fine ces deux outils donnent rapidement lieu à des effets planchers et ne permettent pas de bien apprécier la véritable estime de soi physique des patients.

Ces mêmes auteurs ont ensuite extrait de l'ISP-25, l'ISP-10 (Inventaire du Soi Physique en 10 items), qui n'est pas validé à l'heure actuelle. Cet inventaire reprend 10 items de l'ISP-25, cinq évaluant l'estime de soi globale et cinq évaluant la valeur physique perçue. Cet outil permet de mesurer le domaine du soi physique sans ses sous-domaines. Il semble permettre l'évaluation du domaine corporel de l'estime de soi sans mettre le patient face à ses incapacités liées à la pathologie neuromusculaire.

Nous proposons ainsi une première étape dans la validation de l'ISP-10 auprès d'une population de patients atteints d'une maladie neuromusculaire.

Méthode

Populations

Les critères d'inclusion concernant les patients étaient : une maladie neuromusculaire diagnostiquée, une forme adulte de la maladie, être majeur non protégé âgé de plus de 26 ans, parler et lire le français.

Cent dix-huit patients atteints d'une maladie neuromusculaire ont été inclus. Les questionnaires de 10 patients ont été écartés pour données manquantes. L'échantillon d'analyse était composé de 108 patients : 89 avec une myopathie, 19 avec une neuropathie. 58% des participants étaient des femmes d'un âge moyen de $49,2 \pm 15$ ans. Dix-sept pathologies neuromusculaires sont représentées, dont 4 types de neuropathies et 13 types de myopathies. Les trois pathologies les plus fréquentes dans notre échantillon sont la dystrophie myotonique de type 1 (n=48), la dystrophie facio-scapulo-humérale (n=18), et la neuropathie de Charcot- Marie-Tooth (n=19). La durée moyenne d'évolution depuis l'annonce du diagnostic était de 7 ans et 6 mois (± 7 ans et 9 mois). Aucune différence significative n'a été observée concernant les différentes données (données socio-démographiques ou médicales) entre les deux groupes de patients : atteints de myopathies vs atteints de neuropathies.

La population de référence devait être âgée de plus de 26 ans et ne pas présenter de maladie chronique. Cent vingt-neuf questionnaires ont été recueillis et analysés. Parmi les 129 participants de la population de référence, 69% étaient des femmes, leur moyenne d'âge était de 42,5 ans ($\pm 15,8$ ans).

Procédure

Patients

Les patients ont été recrutés sur trois sites différents : à l'hôpital Rothschild lors de consultations ou séjours hospitaliers (hôpital de jour ou hospitalisation conventionnelle), à l'Institut de Myologie de l'hôpital de la Pitié-Salpêtrière au cours de consultations (avec la collaboration de DM-Scope, observatoire français des dystrophies myotoniques) et au CHU de Saint-Pierre (Ile de la Réunion) au cours de consultations.

L'étude leur était présentée verbalement dans un premier temps par un psychologue ou un attaché de recherche clinique, puis à l'aide d'une note d'information écrite. Suite à l'accord verbal du patient, deux questionnaires ainsi que des questions socio-démographiques générales lui étaient remis. Les examinateurs restaient présents pour répondre à d'éventuelles questions. Les questionnaires ont été remplis de façon anonyme. Le protocole a reçu l'avis favorable du Comité de Protection des Personnes Est II (n°17/04) en Juillet 2017.

Population de référence

Un message électronique a été envoyé aux étudiants de l'institut de psychologie de l'Université Paris Descartes ainsi qu'au personnel de l'Hôpital Rothschild expliquant l'étude et contenant un lien menant aux questionnaires en ligne. Le site hébergeur est un site spécialisé de questionnaires protégeant les données par un mot de passe, garantissant ainsi la confidentialité et l'anonymat. Les participants devaient renseigner leur âge, sexe, niveau socio-culturel et si une maladie neurologique leur avait été diagnostiquée. Ils pouvaient ensuite répondre aux deux questionnaires.

Outils

L'ISP-10 comprend 10 items : 5 évaluant l'estime de soi globale (EG ; items 1, 3, 5, 7, 9), et 5 évaluant la valeur physique perçue (VPP ; items 2, 4, 6, 8, 10). Le participant répond à l'aide d'une échelle de Likert à 6 degrés d'intensité de « 1 : Pas du tout » à « 6 : Tout à fait ». Les scores des items 3, 5 et 7 sont à inverser. Nous obtenons 2 scores, dont le minimum et de 5 et le maximum est de 30 pour chacun.

L'échelle de Rosenberg (Rosenberg, 1965), traduction française de Vallières et Vallerand, (1990) mesure l'estime globale de soi en 10 items auxquels le participant répond par une échelle de Likert à 4 degrés d'accord de « 1 : Tout à fait en désaccord » à « 4 : Tout à fait en accord ». Le maximum est de 40. Plus le score est élevé, meilleure est l'estime de soi.

Analyses statistiques

Des analyses descriptives (moyenne et écart-type) ont été conduites pour établir le profil des patients et de la population de référence. Nous avons également menés ces analyses pour chaque item de l'ISP-10 ainsi que des corrélations entre chaque item et son sous-score pour évaluer l'homogénéité. La validité convergente a été testée via les coefficients de corrélation entre les sous scores de l'ISP-10 et le score total de l'échelle de Rosenberg. Ces analyses ont été réalisées sur Statview 5.0.

Les alphas de Cronbach et les analyses factorielles exploratoires (analyse en composantes principales et méthode de rotation Varimax) ont été réalisés sur SPSS 24.0

Résultats

Analyses préliminaires

Les premières analyses de fiabilité ont montré un alpha de Cronbach inférieur au seuil attendu pour la dimension EG (.63), mais très satisfaisant pour la dimension VPP (.87). Par ailleurs, après les analyses factorielles exploratoires (tableau I), nous avons observé que le poids de l'item 9 était nettement inférieur à ce qui était attendu. Pour cette raison, nous avons fait le choix de le supprimer de l'inventaire afin d'obtenir une robustesse plus importante. Nous reviendrons sur ce point dans la discussion.

Insérer ici Tableau I svp.

Moyennes, écarts-type et corrélations entre items

Le tableau II présente la moyenne et l'écart-type de chaque item ainsi que les corrélations inter-items et item avec son sous-score. Chaque item est fortement corrélé avec son sous-score et il existe des corrélations inter-items pour les items dépendant d'un même sous-score. Ceci indique une bonne consistance interne. Ce qui est confirmé par les alphas de Cronbach qui sont respectivement de .7 pour l'EG et .87 pour le score VPP.

Insérer ici le tableau II svp.

Structure factorielle

Une analyse factorielle a permis d'isoler deux dimensions, identiques à celle de l'inventaire original ISP-25, qui permettent d'expliquer 58,2% de la variance. La dimension valeur physique perçue représente 41.6%, et l'estime de soi globale 16.6%.

Validité convergente

La validité a été vérifiée de façon convergente par corrélation des sous-scores avec le score total de l'échelle d'estime de soi de Rosenberg. Le tableau III résume ces résultats.

Bien que le seuil de significativité soit atteint pour les deux sous-scores de l'ISP-10, nous constatons que la corrélation est beaucoup plus forte entre le score d'estime de soi globale et l'échelle de Rosenberg ce qui est cohérent.

Insérer ici le tableau III svp.

Sensibilité

Afin de vérifier la sensibilité de l'inventaire, nous avons comparé les sous-scores de l'ISP-10 et le score à l'échelle d'estime de soi de Rosenberg entre l'échantillon de patients et celui de notre population de référence. Nous observons une différence significative uniquement pour le sous-score VPP. L'ensemble des résultats est présenté dans le tableau IV.

Insérer ici le tableau IV svp.

Présentation de l'ISP-MNM, calcul et interprétation des scores

L'inventaire est présenté en annexe (Annexe A). Un score pour les deux dimensions est calculé. Le score d'estime globale correspond à la somme des items 1, 3, 5 et 7, sachant que le score des items 3, 5 et 7 est à inverser. Le score de valeur physique perçue est obtenu en faisant la somme des items 2, 4, 6, 8 et 9 (pas d'inversion de score pour cette dimension). Plus

le score de chaque dimension est élevé, meilleure est l'estime de soi, le score maximal étant de 24 pour l'estime de soi globale et de 30 pour la valeur physique perçue.

Discussion

L'objectif était de réaliser une première étude visant à valider l'Inventaire du soi physique à 10 items auprès d'une population de patients atteints d'une maladie neuromusculaire. Ce nouvel inventaire porte le nom de l'ISP-MNM soit Inventaire du Soi Physique – Maladies Neuromusculaires, puisque nous avons validé certaines de ses propriétés psychométriques dans une population de patients atteints d'une maladie neuromusculaire. Cette version comprend 9 items, l'un d'eux ayant été supprimé du fait de son faible poids factoriel.

Les données de cette étude indiquent que l'ISP-MNM présente des qualités psychométriques satisfaisantes. La suppression d'un item a permis d'accroître la cohérence interne de la dimension estime globale ($\alpha = 0.70$) alors que l'alpha de Cronbach de la dimension valeur physique perçue est élevé (0.87).

L'item supprimé est le suivant : « je suis bien comme je suis ». Il faisait initialement partie de la dimension de l'estime de soi globale. Dans l'ordre du questionnaire il était encadré par deux affirmations portant sur la valeur physique perçue. Deux hypothèses pourraient expliquer qu'il ne se comporte pas comme attendu auprès de cette population. La première, les patients atteints d'une maladie neuromusculaire, répondent systématiquement de façon négative à cette affirmation à cause du caractère évolutif et incurable de leur maladie. La seconde hypothèse serait qu'ils sont influencés par la phrase précédente qui porte sur la valeur physique perçue « en général, je suis fier(e) de mes possibilités physiques ». Il aurait pu être intéressant de refaire passer l'échelle aux patients en déplaçant cet item au début du questionnaire afin de déterminer si l'item est simplement influencé par le précédent ou si les réponses des patients semblent inhérentes à la présence de leur pathologie. Si tel est le cas, alors nous percevrions encore mieux l'importance de la dimension corporelle chez ces patients. Toutefois comme nous privilégions notre première hypothèse, nous avons choisi de le supprimer et par conséquent de proposer une version à 9 items.

L'item 1 "J'ai une bonne opinion de moi-même" ne se comporte pas, lui non plus, de manière adaptée, sans être aberrant. Nous avons décidé de le conserver pour deux raisons. La première est que bien que ces résultats ne soient pas pleinement satisfaisants, ils restent valides. La

seconde raison est que le supprimer n'améliore pas l'indice de fiabilité. En effet, en garder uniquement 3 items de cette dimension l'alpha de Cronbach est à .68.

De façon générale la dimension estime globale de soi est moins forte que la dimension valeur physique perçue, la corrélation inter-item est plus faible par exemple. Nous pouvons nous interroger sur la façon dont les patients répondent à ces affirmations, répondent-ils vraiment sur un plan global ? Il pourrait être pertinent de proposer de nouveau cet inventaire avec une consigne plus précise. Aujourd'hui la consigne est « Les phrases suivantes expriment des sentiments sur soi. Pour chacune, entourez une réponse entre cela me ressemble Pas du tout (1) à Tout à fait (6). Aucune réponse n'est juste, elle est avant tout personnelle ». Nous pourrions préciser en disant « parmi les phrases suivantes, certaines expriment des sentiments sur soi de façon générale, d'autres abordent plus spécifiquement les sentiments que vous éprouvez envers vos capacités physiques ...». Cette explicitation permettrait un cadre de réponse plus clair pour chacune des affirmations proposées. La dimension estime de soi globale pourrait ainsi gagner en robustesse.

La corrélation entre la dimension estime globale de soi de l'ISP-MNM et l'échelle d'estime de soi de Rosenberg est très forte démontrant ainsi une bonne validité convergente. La spécificité de l'ISP-MNM reste entière lorsque nous regardons la plus faible corrélation, bien que significative entre la dimension VPP et l'échelle de Rosenberg.

L'estime de soi globale mesurée avec l'échelle de Rosenberg n'est pas significativement différente entre nos deux groupes, population de référence et patients ; les moyennes sont respectivement de 31.4 et 30.7 points montrant une estime de soi de faible à modérée selon les scores seuils établis (Vallieres & Vallerand, 1990). De même, il n'existe pas de différence significative pour la dimension EG de l'ISP. En revanche une différence significative est observable entre la moyenne VPP des patients et celle de notre population de référence. Ceci montre une certaine sensibilité de notre échelle.

Nous nous interrogeons sur l'origine de la perte d'estime du soi physique qui est probablement multifactorielle. Elle peut autant être liée à la réalité somatique de la maladie qu'au vécu de celle-ci. Ces questions mériteraient d'être étudiées dans de futures recherches. Enfin, il semble que lors de l'accompagnement des patients atteints de maladies neuromusculaires, cette faible estime du soi physique, symptôme singulier, devrait être pris en compte et pourrait faire l'objet d'un travail psychothérapeutique. Quelques pistes seraient à envisager notamment dans la façon dont le patient vit la maladie. La première pourrait donc porter sur une meilleure appropriation de la maladie. Dans la seconde il serait intéressant de

se pencher sur les stratégies d'adaptation à la maladie. Nous savons que les patients atteints de maladies neuromusculaires utilisent de façon importante un coping centré sur les émotions qui se révèle être délétère (Ahlström & Sjöden, 1996; Nieto *et al.*, 2012). Un travail orientant le coping vers des stratégies davantage centrées sur le problème pourrait être bénéfique. Un travail, par exemple, sur l'appropriation des aides techniques, qui permettent d'améliorer l'autonomie dans les actes de la vie quotidienne, pourrait avoir un effet positif sur l'estime de soi globale comme sur celle du soi physique.

Plusieurs limites à cette étude doivent être soulignées. En premier lieu, l'absence d'analyse de stabilité temporelle par test-retest. En effet, il était difficile de recontacter les patients pour une seconde session de réponse aux questionnaires. Premièrement, ils ne viennent généralement que ponctuellement en consultation à l'hôpital, et compte tenu du fait qu'ils ont été recrutés sur plusieurs centres il n'était pas possible d'établir un suivi précis et de respecter les intervalles de temps sans personnel dédié. Deuxièmement, l'évolutivité des pathologies aurait nécessité un contrôle de cette variable aux deux temps de l'expérimentation.

En deuxième lieu, nous pouvons mentionner que la validité convergente a été testée par un instrument auto-évaluatif. Il a été montré que certains individus peuvent biaiser leurs réponses que ce soit de façon défensive, par désirabilité sociale (Edwards & Edwards, 1992; Holtgraves, 2004; Paulhus & Reid, 1991) ou par manque d'insight. Gerbaud et collaborateurs (2006), ont mené une étude visant à comparer les scores à une échelle auto-évaluative de qualité de vie de patients atteints de sclérose en plaques avec ou sans troubles cognitifs. Les résultats montrent que les patients ayant un déficit cognitif surestimaient leur qualité de vie et dévaluaient leur handicap, contrairement à ceux sans trouble cognitif (Gerbaud *et al.*, 2006). Bien que la présence de troubles cognitifs ne fût pas un critère d'exclusion dans notre étude, nous pouvons penser que cela a pu jouer sur les capacités d'introspection de certains patients. En effet, certains d'entre eux présentent des pathologies qui peuvent occasionner un déficit cognitif, comme la dystrophie myotonique de type 1 (D'Angelo & Bresolin, 2006).

Conclusion

Cette première étape de validation de l'Inventaire du Soi Physique - maladies neuromusculaires (ISP-MNM) montre une excellente structure factorielle, de bonnes consistance interne et validité convergente ainsi qu'une sensibilité suffisante. Cet inventaire devrait permettre de mieux prendre en compte la dimension corporelle de l'estime de soi chez les patients atteints de maladie neuromusculaire et non plus uniquement l'estime globale de

soi tant dans une logique clinique (prescription, thérapeutique, prévention tertiaire) que de recherche. Ce nouvel outil est simple, compréhensible et facile de passation et d'analyse.

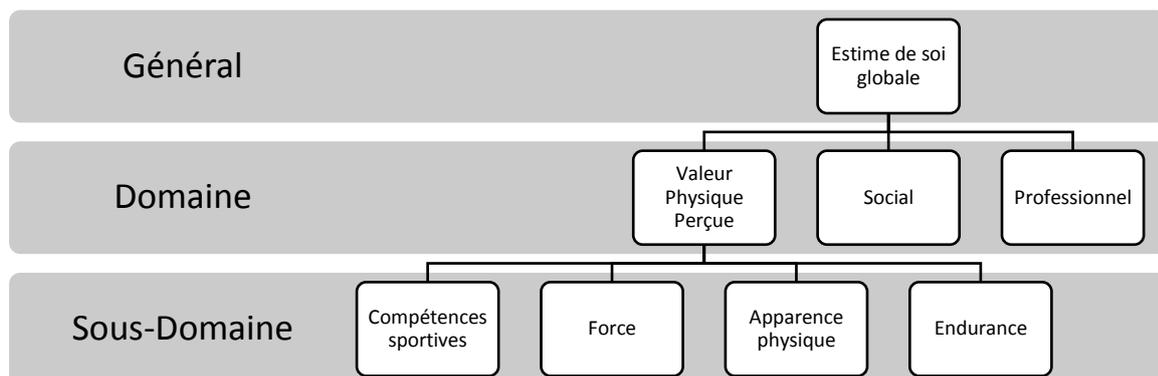
Conflits d'intérêt : les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

Insérer ici l'annexe A svp.

Légende de la figure 1

Figure 1 : Modèle hiérarchique de l'estime de soi selon Fox et Corbin (1989).

Figure 1



Tableaux

Tableau I: Poids de chaque item vis-vis du sous-score correspondant, valeurs propres et pourcentage d'explication de la variance (KMO = .829, Indice de Bartlett <.005).

	VPP	EG	Valeur propre	% variance	% variance cumulé
Item 1		.186	4.167	41.66	41.66
Item 2	.792		1.667	16.67	58.33
Item 3		.688	.990	9.89	68.23
Item 4	.735		.766	7.66	75.89
Item 5		.717	.622	6.21	82.11
Item 6	.734		.482	4.81	86.93
Item 7		.556	.377	3.77	90.70
Item 8	.787		.342	3.42	94.12
Item 9		-.077	.316	3.15	97.28
Item 10	.815		.272	2.71	100

VPP : valeur physique perçue ; EG estime de soi globale

Tableau II : moyennes (M), écarts-type (ET) et corrélations entre les 9 items.

	M	ET	1	2	3	4	5	6	7	8	10
Item 1	4.08	1.16									
Item 2	2.63	1.25	.34**								
Item 3	3.14	1.47	.28**	.28*							
Item 4	3.02	1.63	.28**	.63**	.10						
Item 5	4.62	1.33	.23*	.19*	.55**	.05					
Item 6	2.69	1.23	.40**	.60**	.13	.58**	.14				
Item 7	4.93	1.34	.30**	.16	.35**	.10	.36**	.12			
Item 8	2.70	1.33	.39**	.56**	.12	.60**	.14	.62**	.25**		
Item 10	3.06	1.48	.38**	.56**	.31**	.53**	.26**	.47**	.25**	.59**	
EG	16.78	3.83	.60**		.79**		.76**		.70**		
VPP	14.17	1.43		.82**		.82**		.79**		.83**	.79**

VPP : valeur physique perçue ; EG estime de soi globale ; *p < .05 ; **p < .01

Tableau III : corrélation de convergence.

	Rosenberg	p
EG	.608**	< .0001
VPP	.357**	.0001

VPP : valeur physique perçue ; EG estime de soi globale

Tableau IV : Comparaison des scores des patients et de la population de référence aux différentes échelles d'estime de soi.

Echelles	Groupes	Moyenne (e-t)	T-test	Valeur de p
EG	MNM	16.7 (3.8)	.358	.720
	PR	16.6 (3.3)		
VPP	MNM	14.1 (5.4)	-6.29	< .0001**
	PR	18.3 (4.8)		
Rosenberg	MNM	30.7 (5.17)	-.942	.347
	PR	31.4 (5.1)		

EG : estime de soi globale ; VPP : valeur physique perçue ; MNM : patients atteints d'une maladie neuromusculaire, PR : population de référence.

Annexe A : Présentation de l'ISP-MNM.

Les phrases suivantes expriment des sentiments sur soi. Pour chacune, entourez une réponse entre cela me ressemble Pas du tout (1) à Tout à fait (6). Aucune réponse n'est juste, elle est avant tout personnelle.

Numéro	Item	Pas du tout	Très peu	Un peu	Assez	Beaucoup	Tout à fait
1	J'ai une bonne opinion de moi-même	1	2	3	4	5	6
2	Globalement je suis satisfait(e) de mes capacités physiques	1	2	3	4	5	6
3	Il y a des tas de choses en moi que j'aimerais changer	1	2	3	4	5	6
4	Physiquement, je suis content(e) de ce que je peux faire	1	2	3	4	5	6
5	Je regrette souvent ce que j'ai fait	1	2	3	4	5	6
6	Je suis confiant(e) vis-à-vis de mes possibilités physiques	1	2	3	4	5	6
7	J'ai souvent honte de moi	1	2	3	4	5	6
8	En général, je suis fier(e) de mes possibilités physiques	1	2	3	4	5	6
9	Je suis bien avec mon corps	1	2	3	4	5	6

	Mr M. PUYRAVEAU	Biostatisticien CHRU Besançon	x	Mme L. VETTORETTI	Ingénieur Recherche Clinique CHRU Besançon	x
	Pr E. MONNET	Médecin épidémiologiste CHRU Besançon	x	Dr G. PITON	Praticien Hospitalier en Réanimation CHRU de Besançon	x
II. MEDECINE GENERALE	Dr C. POLINE	Chef de Clinique Universitaire Médecine générale de Besançon		Dr A.L BOLOT	Médecin Généraliste Cabinet à Arc-Sous- Cicon	
III. PHARMACIEN(NE)	Dr E. TISSOT	Pharmacien CH Novillars		Mme S. PERRIN	Pharmacien Assistant Spécialiste CHRU de Besançon	x
IV. INFIRMIER(E)						
V. ETHIQUE	Mr A. DIRAND	Doctorant en philosophie à l'UFC		Mme E. CRETIN	Responsable plateforme REESA pour l'Espace de Réflexion Ethique de BFC (EREBFC)	x
VI. SOCIAL	Mme A. BOURGE	Assistante sociale CHBM				
VII. PSYCHOLOGIE	Mme A. GARNIER	Psychologue Clinicienne Maison Médicale à Bletterans	x	Mme C. HAMEL- BILLOT	Psychologue Clinicienne Clinique Saint Pierre à Pontarlier	
VIII. JURISTE	Mme A.L. DUSSOUILLEZ	Conseillère Juridique à la CA de Besançon		Mme C. SEVIN	Avocate au Barreau de Besançon	
	Mlle S. DEPIERRE (Vice- Présidente)	Responsable Unité Réglementaire DRCI CHRU Besançon	x	Mr A. CHAUSSY	CPAM du DOUBS Service juridique et contentieux	
IX. REPRESENTANTS D'ASSOCIATION AGREE DE MALADES OU D'USAGERS DU SYSTEME DE LA SANTE	Mr D. GUENAUD	URAF de FC à la retraite		Mr M. DECKMIN	Administrateur de l'ADAPEI de Haute - Saône	
	Mme E. TROCME	Cadre supérieure infirmier retraitée ARUCAH		Mr R. MARTINEZ	Retraité Assurance Maladie (membre de l'ARUCAH)	x

Les membres titulaires (ou suppléant en l'absence du titulaire) ont participé au vote. **A noter que les membres impliqués dans le projet ne participent pas à la délibération.**

Professeur Eric TOUSSIROT



Annexe 3 : Avis favorable du CPP Est-II à la demande d'amendement du 29/05/2018

**Comité de Protection des Personnes
Est-II**

Siège : CHRU – Hôpital Saint Jacques
2 place Saint Jacques
25030 Besançon Cedex
Tel : 03-81-21-93-12
Fax : 03-81-21-93-13
Email : cpp@chu-besancon.fr

Besançon, le 29 mai 2018

Le Président,

HOPITAUX UNIVERSITAIRES EST PARISIEN
ROTHSCHILD
Madame Françoise LIETARD
Directrice
5 rue de Santerre
75571 PARIS Cedex 12

JMC/KJ

Réf protocole CPP : 17/04

Vos réf : « Aspects psychologiques des patients atteints de myopathie: quels sont les impacts de la rééducation fonctionnelle? »

(référence à rappeler impérativement dans toute correspondance)

Copie : Professeur Catherine BUNGENER
Université Paris Descartes
71 Boulevard Edouard Vaillant
92774 BOULOGNE BILLANCOURT

Madame,

Le Comité lors de la session du Lundi 28 mai 2018 a examiné l'amendement n° 1 de l'étude « non interventionnelle » intitulée :

« Aspects psychologiques des patients atteints de myopathie: quels sont les impacts de la rééducation fonctionnelle? ».

Le CPP Est-II fonctionne en conformité avec les Bonnes Pratiques Cliniques (ICH-GCP).

Vu le courrier de demande d'avis initial du 15/05/18, le protocole et sa note d'information (version 2 du 14/05/18), le comité donne un **AVIS FAVORABLE**.

PRESENCE DES MEMBRES

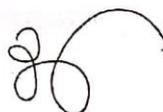
CATEGORIE	TITULAIRES	FONCTION	PRESENT	SUPPLEANTS	FONCTION	PRESENT
I. RECHERCHE BIOMEDICALE	Dr M.B VALNET RABIER	Praticien Hospitalier CHRU Besançon	x	Mme S. ROUSSEL	Ingénieur Hospitalier CHRU Besançon	
	Pr E. TOUSSIROT	Rhumatologue CHRU Besançon		Pr R. VIEUX	Médecin Pédiatre CHRU de Besançon	
	Pr J.M. CHALOPIN (Président)	Néphrologue Consultant CHRU Besançon	x	Mme L. VETTORETTI	Ingénieur Recherche Clinique CHRU Besançon	x
	Pr E. MONNET	Médecin épidémiologiste CHRU Besançon	x	Dr G. PITON	Praticien Hospitalier en Réanimation CHRU de Besançon	

1

II. MEDECINE GENERALE	Dr C. POLINE	Chef de Clinique Universitaire Médecine générale de Besançon		Dr A.L BOLOT	Médecin Généraliste Cabinet à Arc-Sous-Cicon	
III. PHARMACIEN(NE)	Dr E. TISSOT	Pharmacien CH Novillars		Mme S. PERRIN	Pharmacien Assistant Spécialiste CHRU de Besançon	x
IV. INFIRMIER(E)						
V. ETHIQUE	Mr A. DIRAND	Doctorant en philosophie à l'UFC				
VI. SOCIAL	Mme A. BOURGE	Assistante sociale CHBM	x			
VII. PSYCHOLOGIE	Mme M. BONNET LLOMPART	Maître de Conférences en Psychologie Clinique à l'UFR SLHS de Besançon	x	Mme C. HAMEL-BILLOT	Psychologue Clinicienne Clinique Saint Pierre à Pontarlier	
VIII. JURISTE				Mme C. SEVIN	Avocate au Barreau de Besançon	
	Mlle S. DEPIERRE (Vice-Présidente)	Responsable Unité Réglementaire DRCI CHRU Besançon	x	Mr A. CHAUSSY	CPAM du DOUBS Service juridique et contentieux	
IX. REPRESENTANTS D'ASSOCIATION AGREE DE MALADES OU D'USAGERS DU SYSTEME DE LA SANTE	Mr M. COTTINY	Administrateur du Grand Besançon Habitat et de l'UDAF 25		Mr M. DECKMIN	Administrateur de l'ADAPEI de Haute - Saône	
	Mme E. TROCME	Cadre supérieure infirmier retraitée ARUCAH	x	Mr R. MARTINEZ	Retraité Assurance Maladie (membre de l'ARUCAH)	x

Les membres titulaires (ou suppléant en l'absence du titulaire) ont participé au vote. **A noter que les membres impliqués dans le projet ne participent pas à la délibération.**

Professeur Jean-Marc CHALOPIN



Annexe 4 : Note d'informations et déclaration de non-opposition

Etude du bien-être des patients atteints d'une myopathie

NOTE D'INFORMATION

Madame, Monsieur,

Ce document décrit cette étude, précise vos droits et nos responsabilités à votre égard.

Il est important de lire attentivement cette note avant de prendre une décision, n'hésitez pas à lui demander des explications.

Ce protocole a reçu l'accord favorable du Comité de Protection des Personnes EST 2 le 18/07/2017

Responsables de l'étude

L'hôpital Rothschild est le promoteur de cette étude ainsi que le lieu de recherche.

A l'Université Paris Descartes : Professeur Catherine Bungener, investigateur principal.

A l'hôpital Rothschild et à l'Université Paris Descartes : Amandine Rohmer, doctorante en psychologie, psychologue à l'hôpital Rothschild et chercheur correspondant.

A l'hôpital Rothschild et à l'Université Pierre et Marie Curie-Paris 6 : Professeur Philippe Thoumie, chercheur associé.

A l'institut de Myologie et à l'Université Pierre et Marie Curie-Paris 6 : Professeur Bruno Eymard

En quoi consiste cette recherche ?

Les objectifs de cette étude sont de mieux connaître les processus psychologiques des patients atteints de myopathie ainsi que les changements intervenants au fil de l'évolution de la maladie. 100 patients atteints de myopathies seront invités à participer à cette recherche.

Quel est le déroulement de l'étude ?

Vous répondrez à 7 auto-questionnaires qui prendront environ 45 minutes. L'objectif de ces questionnaires est d'évaluer un ensemble d'aspects psychologiques à ce moment précis de votre vie qui sont : la qualité de vie, la dépression et l'anxiété, la fatigue, l'estime de soi et les stratégies d'adaptation que vous mettez en place face au stress. Ces aspects se rapportent et définissent le bien-être.

Quels sont les bénéfices et implications liées à votre participation ?

Comprendre les répercussions psychologiques d'une myopathie et l'évolution de ses répercussions au cours du temps est essentiel pour améliorer l'accompagnement psychologique des patients. Hors, aucune étude portant sur de multiples myopathies n'a été effectuée jusqu'à ce jour. Aussi, votre participation permettra d'enrichir l'état des connaissances de la communauté scientifique sur votre pathologie mais également d'améliorer l'accompagnement psychologique des patients au cours de la maladie. Pour cela, les données recueillies seront donc valorisées par la publication d'articles et la participation à des congrès scientifiques. Cette recherche est l'objet d'une thèse de Doctorat qui sera également publiée et présentée lors d'une soutenance publique. Les données sont vouées à être traitées de façon globale et non par étude de cas.

La participation à cette étude ne présente pas de risque majeur.

Quels sont vos droits ?

Vous êtes libre de participer à cette étude, de vous abstenir ou d'interrompre votre collaboration à tout moment. Nous nous engageons sur le fait que cela n'aura aucun impact sur la qualité de vos soins présents ou futurs ou la relation avec l'équipe soignante.

A l'issue de la recherche, si vous le souhaitez, nous pourrions vous renseigner quant aux résultats globaux de l'étude et nos conclusions.

Que vont devenir les données recueillies pour la recherche ?

Si vous acceptez de participer, toutes les informations recueillies resteront confidentielles et soumises aux règles du secret professionnel. Les données issues des différents tests et questionnaires seront traitées informatiquement, dans le respect de la loi « Informatique et Libertés ». Vous pourrez à tout moment avoir accès à vos données et exercer un droit de rectification si vous le souhaitez en vous adressant à l'investigateur principal de l'étude ou la doctorante en psychologie et chercheur correspondant (Pr. Catherine Bungener, catherine.bungener@parisdescartes.fr ou Amandine Rohmer, amandine.rohmer@aphp.fr).

Ces données seront conservées 2 ans après la fin de la recherche puis détruites. Elles donneront lieu à des communications dans des congrès scientifiques, à des publications dans des revues spécialisées et à une thèse de doctorat en psychologie.

Nous vous remercions par avance pour votre contribution, sans laquelle nous ne pourrions pas mener cette étude.

Déclaration de non-opposition

Je soussigné(e)déclare :

Avoir reçu et compris la note d'information relative à cette étude. J'ai été informé(e) de la nature, des buts et de la durée de cette recherche.

Avoir pu poser toutes les questions et reçu toutes les informations que je désirais.

Je sais que :

Je suis libre de mettre un terme à ma participation à tout moment, sans devoir motiver ma décision ni subir aucun préjudice quant aux soins qui me sont prodigués.

Je peux contacter le chercheur pour toute question ou insatisfaction relative à ma participation à cette recherche.

Les données recueillies seront strictement confidentielles et traitées informatiquement. Seules les personnes autorisées pourront y accéder. Mon droit d'accès à ses données peut s'exercer à tout moment en application à la loi « Informatique et Liberté », je peux ainsi les rectifier.

Je déclare ne pas m'opposer à participer à cette recherche en tant que patient.

A , le

Signature du patient :

Signature de l'examinatrice :

Fait en deux exemplaires

Annexe 5 : Livret d'auto-questionnaires

Informations générales

Age..... Genre : M

Statut marital : En couple Célibataire

Niveau d'études : Brevet BEP/CAP Bac Bac +

Statut professionnel : En activité (temps plein ou non) Retraité
Invalidité Chômage

Année du diagnostic.....

Année de l'apparition des premiers symptômes.....

Utilisation d'aide technique au déplacement

Prenez-vous un traitement médicamenteux (anti-dépresseur ou anxiolytique) ?

Oui Non

Etes-vous suivi par un psychologue ? Oui Non

Avez-vous déjà participé à une recherche scientifique par le passé ? Oui Non

Echelle de Qualité de vie – SF 36

Les questions qui suivent portent sur votre état de santé, telle que vous la ressentez. Ces informations nous permettront de mieux savoir comment vous vous sentez dans votre vie de tous les jours.

Veuillez répondre à toutes les questions entourant le chiffre correspondant à la réponse choisie, comme il est indiqué. Si vous ne savez pas très bien comment répondre, choisissez la réponse la plus proche de votre situation.

1/ Dans l'ensemble, pensez-vous que votre santé est :

1 : Excellente 2 : Très bonne 3 : Bonne 4 : Médiocre 5 : Mauvaise

2/ Par rapport à l'année dernière à la même époque, comment trouvez-vous votre état de santé actuel ?

1 : Bien meilleur que l'an dernier 2 : Plutôt meilleur 3 : A peu près pareil
4 : Plutôt moins bon 5 : Beaucoup moins bon

3/Voici la liste d'activités que vous pouvez avoir à faire dans votre vie de tous les jours. Pour chacune d'entre elles, indiquez si vous êtes limité(e) en raison de votre état de santé actuel :

Liste d'activités	OUI beaucoup limité(e)	OUI peu limité(e)	NON pas du tout limité(e)
Efforts physiques importants tels que courir, soulever un objet lourd, faire du sport...	1	2	3
Efforts physiques modérés tels que déplacer une table, passer l'aspirateur, jouer aux boules	1	2	3
Soulever et porter les courses	1	2	3
Monter plusieurs étages par l'escalier	1	2	3
Monter un étage par l'escalier	1	2	3
Se pencher en avant, se mettre à genoux, s'accroupir	1	2	3
Marche plus d'un kilomètre à pied	1	2	3
Marcher plusieurs centaines de mètres	1	2	3

Marcher une centaine de mètres	1	2	3
Prendre un bain, une douche ou s'habiller	1	2	3

4/ Au cours de ces quatre dernières semaines, et en raison de votre état physique :

	OUI	NON
Avez-vous réduit le temps passé à votre travail ou à vos activités habituelles ?	1	2
Avez-vous accompli moins de choses que vous auriez souhaitées ?	1	2
Avez-vous dû arrêter de faire certaines choses ?	1	2
Avez-vous eu des difficultés à faire votre travail ou toute autre activité ? (par exemple, cela vous a demandé un effort supplémentaire)	1	2

5/ Au cours de ces quatre dernières semaines, et en raison de votre état émotionnel (comme vous sentir triste, nerveux(se) ou déprimé(e) :

	OUI	NON
Avez-vous réduit le temps passé à votre travail ou à vos activités habituelles ?	1	2
Avez-vous accompli moins de choses que vous ne l'auriez souhaité ?	1	2
Avez-vous eu des difficultés à faire ce que vous aviez à faire avec autant de soin et d'attention que d'habitude ?	1	2

6/ Au cours de ces quatre dernières semaines, dans quelle mesure votre état de santé, physique ou émotionnel vous a-t-il gêné dans votre vie sociale et vos relations avec les autres, votre famille, vos amis ou vos connaissances ?

1 : Pas du tout 2 : Une petit peu 3 : Moyennement 4 : Beaucoup 5 : Enormément

7/ Au cours de ces quatre dernières semaines, quelle a été l'intensité de vos douleurs (physiques) ?

1 : Nulle 2 : Très faible 3 : Faible 4 : Moyenne 5 : Grande 6 : Très grande

8/ Au cours de ces quatre dernières semaines, dans quelle mesure vos douleurs physiques vous ont-elles limitées dans votre travail ou vos activités domestiques ?

1 : Pas du tout 2 : Un petit peu 3 : Moyennement 4 : Beaucoup 5 : Enormément

9/ Les questions qui suivent portent sur comment vous vous êtes senti(e) au cours de ces quatre dernières semaines. Pour chaque question, veuillez indiquer la réponse qui vous semble la plus appropriée. Au cours de ces quatre dernières semaine y a-t-il eu des moments où :

	En permanence	Très souvent	Souvent	Quelque fois	Rarement	Jamais
Vous êtes vous senti(e) dynamique ?	1	2	3	4	5	6
Vous êtes vous senti(e) nerveux(e) ?	1	2	3	4	5	6
Vous êtes vous senti(e) si découragé(e) que rien ne pouvait vous remonter le moral ?	1	2	3	4	5	6
Vous êtes vous senti(e) calme et détendu(e) ?	1	2	3	4	5	6
Vous êtes vous senti(e) débordant d'énergie ?	1	2	3	4	5	6
Vous êtes vous senti(e) triste et abattu(e) ?	1	2	3	4	5	6
Vous êtes vous senti(e) épuisé(e) ?	1	2	3	4	5	6
Vous êtes vous senti(e) heureux(e) ?	1	2	3	4	5	6
Vous êtes vous senti(e) fatigué(e) ?	1	2	3	4	5	6

10/ Au cours des quatre dernières semaines, y a-t-il eu des moments où votre état de santé, physique ou émotionnel vous a gêné dans votre vie et vos relations avec les autres, votre famille ou vos connaissances ?

1 : En permanence 2 : Une bonne partie du temps 3 : De temps en temps
4 : Rarement 5 : Jamais

11/ Indiquez pour chacune des phrases suivantes dans quelles mesures elles sont vraies ou fausses dans votre cas :

	Totalement vraie	Plutôt vraie	Je ne sais pas	Plutôt fausse	Totalement fausse
Je tombe malade plus facilement que les autres	1	2	3	4	5
Je me porte aussi bien que n'importe qui	1	2	3	4	5
Je m'attends à ce que ma santé se dégrade	1	2	3	4	5
Je suis en excellente santé	1	2	3	4	5

Estime de soi – ISP-MNM

Les phrases suivantes expriment des sentiments sur soi. Pour chacune, entourez une réponse entre cela me ressemble *Pas du tout* (1) à *Tout à fait* (6). Aucune réponse n'est juste, elle est avant tout personnelle.

	Pas du tout	Très peu	Un peu	Assez	Beaucoup	Tout à fait
J'ai une bonne opinion de moi-même	1	2	3	4	5	6
Globalement je suis satisfait(e) de mes capacités physiques	1	2	3	4	5	6
Il y a des tas de choses en moi que j'aimerais changer	1	2	3	4	5	6
Physiquement, je suis content(e) de ce que je peux faire	1	2	3	4	5	6
Je regrette souvent ce que j'ai fait	1	2	3	4	5	6
Je suis confiant(e) vis-à-vis de mes possibilités physiques	1	2	3	4	5	6
J'ai souvent honte de moi	1	2	3	4	5	6
En général, je suis fier(e) de mes possibilités physiques	1	2	3	4	5	6
Je voudrais rester comme je suis	1	2	3	4	5	6
Je suis bien avec mon corps	1	2	3	4	5	6

Inventaire de dépression – BDI 21

Veillez répondre aux questions suivantes en vous basant sur votre état psychologique des dernières semaines.

Pour chacun des groupes d'énoncés suivants, entourez celui qui décrit le mieux votre état.

1/Je ne me sens pas triste

2/Je me sens triste

3/Je me sens perpétuellement triste et je n'arrive pas à m'en sortir

4/Je suis si triste ou si découragé(e) que je ne peux plus le supporter

1/Je ne me sens pas particulièrement découragé(e) en pensant à l'avenir

2/Je me sens découragé(e) en pensant à l'avenir

3/Il me semble que je n'ai rien à attendre de l'avenir

4/L'avenir est sans espoir et rien ne s'arrangera

1/Je n'ai pas l'impression d'être un(e) raté(e)

2/Je crois avoir connu plus d'échecs que le reste des gens

3/Lorsque je pense à ma vie passée, je ne vois que des échecs

4/Je suis un(e) raté(e)

1/Je tire autant de satisfaction de ma vie qu'autrefois

2/Je ne jouis pas de la vie comme autrefois

3/Je ne tire plus vraiment de satisfaction de la vie

4/Tout m'ennuie, rien ne me satisfait

1/Je ne me sens pas particulièrement coupable

2/Je me sens coupable une grande partie du temps

3/Je me sens coupable la plupart du temps

4/Je me sens constamment coupable

- 1/Je n'ai pas l'impression d'être puni(e)
- 2/J'ai l'impression d'être parfois puni(e)
- 3/Je m'attends à être puni(e)
- 4/Je sens parfaitement que je suis puni(e)

- 1/Je ne me sens pas déçu(e) par moi-même
- 2/Je suis déçu(e) par moi-même
- 3/Je suis dégoûté(e) de moi-même
- 4/Je me hais

- 1/Je ne crois pas être pire que les autres
- 2/Je critique mes propres faiblesses et défauts
- 3/Je me blâme constamment de mes défauts
- 4/Je suis à blâme pour tout ce qui arrive de déplaisant

- 1/Je ne pense pas à me tuer
- 2/Je pense parfois à me tuer mais je ne le ferai probablement jamais
- 3/J'aimerais me tuer
- 4/Je me tuerai si j'en avais la possibilité

- 1/Je ne pleure pas plus que d'habitude
- 2/Je pleure plus qu'autrefois
- 3/Je pleure constamment
- 4/autrefois, je pouvais pleurer, mais je n'en suis plus capable aujourd'hui

- 1/Je ne suis pas plus irritable qu'autrefois
- 2/Je suis légèrement plus irritable que d'habitude
- 3/Je me sens agacé(e) et irrité(e) une bonne partie du temps
- 4/Je suis constamment irrité(e) ces temps-ci

- 1/Je n'ai pas perdu mon intérêt pour les autres
- 2/Je m'intéresse moins aux gens qu'autrefois
- 3/J'ai perdu la plus grande partie de mon intérêt pour les autres
- 4/Les gens ne m'intéressent plus du tout

- 1/Je prends mes décisions exactement comme autrefois
- 2/Je remets mes décisions au lendemain beaucoup plus fréquemment qu'autrefois
- 3/J'éprouve de grandes difficultés à prendre des décisions de nos jours
- 4/Je suis incapable de prendre des décisions

- 1/Je ne crois pas que mon apparence a empiré
- 2/Je crains d'avoir l'air plus âgé(e) ou moins attrayant(e)
- 3/Je crois que mon apparence a subi des changements irréversibles qui me rendent peu attrayant(e)
- 4/Je crois que je suis laid(e)

- 1/Je travaille aussi bien qu'autrefois
- 2/J'ai besoin de fournir un effort supplémentaire pour commencer un travail
- 3/Je dois me forcer vraiment énergiquement pour faire quoi que ce soit
- 4/Je suis absolument incapable de travailler

- 1/Je dors aussi bien que d'habitude
- 2/Je ne dors pas aussi bien que d'habitude
- 3/Je me réveille une à deux heures plus tôt que d'habitude et j'ai du mal à me rendormir
- 4/Je me réveille plusieurs heures plus tôt que d'habitude et je ne parviens pas à me rendormir

- 1/Je me sens plus fatigué(e) que d'habitude
- 2/Je me fatigue plus vite qu'autrefois
- 3/Un rien me fatigue
- 4/Je suis trop fatigué(e) pour faire quoi que ce soit

- 1/Mon appétit n'a pas changé
- 2/Mon appétit n'est pas aussi bon qu'autrefois
- 3/Mon appétit à beaucoup diminué
- 4/Je n'ai plus d'appétit du tout

- 1/Je ne crois pas avoir maigri ces derniers temps
- 2/J'ai maigri de plus de 2.2 kg
- 3/J'ai maigri de plus de 4.5 kg
- 4/J'ai maigri de plus de 6.8 kg

- 1/Ma santé ne m'inquiète pas plus que d'habitude
- 2/Certains problèmes physiques me tracassent comme des douleurs, des maux d'estomac ou la constipation
- 3/Je suis très inquiet(e) à propos de problèmes physiques et il m'est difficile de penser à autre chose
- 4/Mes problèmes physiques me tracassent tant que je n'arrive pas à penser à autre chose

- 1/Je n'ai pas remarqué de changement à propos de ma libido
- 2/Je m'intéresse moins aux rapports sexuels qu'autrefois
- 3/Je m'intéresse beaucoup moins aux rapports sexuels
- 4/J'ai perdu tout intérêt pour les rapports sexuels

Inventaire d'anxiété – STAI Y-A

Un certain nombre de phrases que l'on utilise pour se décrire est donné ci-dessous. Lisez chaque phrase et cochez la réponse qui correspond le mieux à ce que vous ressentez A L'INSTANT, JUSTE EN CE MOMENT. Il n'y a pas de bonnes ou de mauvaises réponses. Ne passez pas trop de temps sur l'une ou l'autre de ces propositions et indiquez la réponse qui décrit le mieux vos sentiments ACTUELS.

	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui
Je me sens calme				
Je me sens en sécurité, sans inquiétude, en sûreté				
Je suis tendu(e), crispé(e)				
Je me sens surmené(e)				
Je me sens tranquille, bien dans ma peau				
Je me sens émue(e), bouleversé(e), contrarié(e)				
L'idée de malheurs éventuels me tracasse en ce moment				
Je me sens content(e)				
Je me sens effrayé(e)				
Je me sens à mon aise (je me sens bien)				
Je sens que j'ai confiance en moi				
Je me sens nerveux(se), irritable				
J'ai la frousse, la trouille (j'ai peur)				
Je me sens indécis(e)				
Je suis décontracté(e), détendu(e)				
Je suis satisfait(e)				
Je suis inquiet(e), soucieux(se)				
Je ne sais plus où j'en suis, je me sens déconcerté(e), dérouté(e)				
Je me sens solide, posé(e), pondéré(e), réfléchi(e)				
Je me sens de bonne humeur, aimable				

STAI Y-B

Un certain nombre de phrases que l'on utilise pour se décrire est donné ci-dessous. Lisez chaque phrase et cochez la réponse qui correspond le mieux à ce que vous ressentez GENERALEMENT. Il n'y a pas de bonnes ou de mauvaises réponses. Ne passez pas trop de temps sur l'une ou l'autre de ces propositions et indiquez la réponse qui décrit le mieux vos sentiments HABITUELS.

	Presque jamais	Parfois	Souvent	Presque toujours
Je me sens de bonne humeur aimable				
Je me sens nerveux(se), et agité(e)				
Je me sens content(e) de moi				
Je voudrais être aussi heureux(se) que les autres				
J'ai un sentiment d'échec				
Je me sens reposé(e)				
J'ai tout mon sang-froid				
J'ai l'impression que les difficultés s'accumulent à un tel point que je ne peux pas les surmonter				
Je m'inquiète à propos de choses sans importance				
Je me sens heureux(se)				
J'ai des pensées qui me perturbent				
Je manque de confiance en moi				
Je me sens sans inquiétude, en sécurité, en sûreté				
Je prends facilement des décisions				
Je me sens incompetent(e), pas à la hauteur				
Je suis satisfait(e)				
Des idées sans importance trottent dans ma tête et me dérangent				
Je prends les déceptions tellement à cœur que je les oublie difficilement				
Je suis une personne posé(e), solide, stable				
Je deviens tendu(e) et agité(e) quand je réfléchis à mes soucis				

Questionnaire de coping – WCC-R

Répondez s'il vous plait aux deux questions ci-dessous.

1/ Décrivez une situation stressante que vous avez connue durant ces dernières semaines (et qui vous a particulièrement affectée)

2/ Précisez l'intensité de malaise, de stress qu'elle a suscité chez vous cette situation :

1

Faible

2

Moyen

3

Fort

3/ Indiquez pour chacune des stratégies (dans le tableau page suivante), si oui ou non vous l'avez utilisée pour faire face à votre problème. Pour cela il suffit de cocher la case adéquate.

	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui
J'ai établi un plan d'action et je l'ai suivi				
J'ai souhaité que la situation disparaisse ou finisse				
J'ai parlé à quelqu'un de ce que je ressentais				
Je me suis battu(e) pour avoir ce que je voulais				
J'ai souhaité pouvoir changer ce qui est arrivé				
J'ai sollicité l'aide d'un professionnel et j'ai fait ce qu'on m'a conseillé				
J'ai changé positivement				
Je me suis senti(e) mal de ne pouvoir éviter le problème				
J'ai demandé des conseils à une personne digne de respect et je les ai suivis				
J'ai pris les choses une par une				
J'ai espéré qu'un miracle se produirait				
J'ai discuté avec quelqu'un pour en savoir plus sur la situation				
Je me suis concentré(e) sur un aspect positif qui pourrait apparaître après				
Je me suis culpabilisé(e)				
J'ai contenu (gardé pour moi) mes émotions				
Je suis sorti(e) plus fort(e) de la situation				
J'ai pensé à des choses irréelles et fantastiques pour me sentir mieux				
J'ai parlé avec quelqu'un qui pouvait agir concrètement au sujet du problème				
J'ai changé des choses pour que tout puisse bien finir				
J'ai essayé de tout oublier				
J'ai essayé de ne pas m'isoler				
J'ai essayé de ne pas agir de manière précipitée ou de suivre ma première idée				

J'ai souhaité pouvoir changer d'attitude				
J'ai accepté la sympathie et la compréhension de quelqu'un				
J'ai trouvé une ou deux solutions au problème				
Je me suis critiqué(e) ou sermonné(e)				
Je savais ce qu'il fallait faire, aussi j'ai redoublé d'efforts et j'ai fait tout mon possible pour y arriver				

Echelle de fatigue – KFFS

Lisez chaque phrase et entourez la réponse que correspond à votre degrés d'accord entre je ne suis pas du tout d'accord (1) et je suis tout à fait d'accord (7).

Ces derniers temps :

	Pas du tout d'accord	Très peu	Un peu	Assez	Plutôt d'accord	Beaucoup	Tout à fait d'accord
Ma motivation diminue quand je suis fatigué(e)	1	2	3	4	5	6	7
L'exercice physique me fatigue	1	2	3	4	5	6	7
Je suis facilement fatigué(e)	1	2	3	4	5	6	7
Je dois tenir compte de la fatigue dans mon activité physique	1	2	3	4	5	6	7
J'ai souvent des problèmes à cause de la fatigue	1	2	3	4	5	6	7
La fatigue m'empêche d'avoir une activité soutenue	1	2	3	4	5	6	7
Je suis gênée par la fatigue pour assumer certaines tâches et responsabilités	1	2	3	4	5	6	7
La fatigue est un des trois symptômes les plus invalidants de ma maladie	1	2	3	4	5	6	7
La fatigue me gêne dans mon travail, ma famille et ma vie sociale	1	2	3	4	5	6	7

Qualité de vie – QoL-NMD

Recommandations :

Les réponses à ces questions doivent exprimer votre ressenti et non celui d'autres personnes.

Vous devez lire vous-même chacune des questions.

Une personne peut écrire à votre place mais ne peut pas répondre à votre place.

Nous vous remercions de répondre à toutes les questions en entourant uniquement le chiffre correspondant le mieux à votre situation. Votre réponse doit être spontanée ce qui fournira une meilleure indication de ce que vous éprouvez. Il n'y a pas de bonne ou mauvaise réponse.

Si vous souhaitez effectuer une correction, faites une croix sur la réponse erronée et entourez la réponse souhaitée.

Ces informations resteront strictement confidentielles.

Questions générales

Comment avez-vous trouvé votre santé ces 4 dernières semaines compte-tenu de votre maladie neuromusculaire ?

Mauvaise	Moyenne	Bonne	Excellente
0	1	2	3

Comment avez-vous trouvé votre qualité de vie en rapport avec votre maladie neuromusculaire, ces 4 dernières semaines ?

Mauvaise	Moyenne	Bonne	Excellente
0	1	2	3

Partie I. L'impact de vos symptômes corporels

Concernant *l'influence de votre maladie neuromusculaire* sur votre santé *ces 4 dernières semaines* : Entourez la réponse qui vous convient le mieux.

Avez-vous éprouvé une fatigue physique le matin au réveil due à votre maladie neuromusculaire ?

Tous les matins	Souvent	Parfois	Jamais
0	1	2	3

En raison de votre maladie neuromusculaire, avez-vous eu besoin de vous reposer dans la journée?

Plusieurs fois par jour	Une fois par jour	Parfois mais pas tous les jours	Jamais
0	1	2	3

Compte-tenu de votre maladie neuromusculaire, quelle a été la qualité de votre sommeil ?

Mauvaise	Moyenne	Bonne	Excellente
0	1	2	3

Des douleurs liées à votre maladie neuromusculaire ont-elles limité vos activités quotidiennes ?

Tous les jours	Parfois mais pas tous les jours	Jamais
0	1	2

A cause de votre maladie neuromusculaire, avez-vous été gêné(e) par des envies fréquentes d'uriner ?

Oui	Non
0	1

Avez-vous éprouvé des difficultés pour rester concentré(e) sur des tâches de la vie courante, en raison de votre maladie neuromusculaire ?

Très souvent	Souvent	Parfois	Jamais
0	1	2	3

Avez-vous éprouvé des difficultés de mémoire en raison de votre maladie neuromusculaire?

Très souvent	Souvent	Parfois	Jamais
0	1	2	3

Partie II. Perception de soi

Précisez la nature de vos sentiments aujourd'hui vis-à-vis de votre maladie neuromusculaire.

Pour chacune de ces questions, entourez la réponse qui vous convient le mieux.

Votre maladie neuromusculaire vous angoisse-t-elle ?

Très souvent	Souvent	Rarement	Jamais
0	1	2	3

La maladie neuromusculaire influence-t-elle défavorablement votre moral ?

Très souvent	Souvent	Rarement	Jamais
0	1	2	3

Votre maladie neuromusculaire vous rend-elle :

Extrêmement irritable	Plus irritable	Ni plus, ni moins irritable	Moins irritable
0	1	2	3

Vous arrive-t-il de penser qu'à l'avenir, en raison de votre maladie neuromusculaire, vous risquez de solliciter davantage vos proches ?

Très souvent	Souvent	Rarement	Jamais
0	1	2	3

Vos projets d'avenir sont-ils influencés par votre maladie neuromusculaire ?

Très souvent	Souvent	Parfois	Jamais
0	1	2	3

Votre maladie neuromusculaire vous empêche-t-elle de diriger votre vie ?

Très souvent	Souvent	Parfois	Jamais
0	1	2	3

Pensez-vous que votre maladie neuromusculaire modifie le regard que les autres portent sur vous ?

Énormément	Beaucoup	Un peu	Pas du tout
0	1	2	3

Votre maladie neuromusculaire gêne-t-elle votre vie amoureuse ?

Très souvent	Souvent	Parfois	Jamais
0	1	2	3

Partie III. Activités et participation

Indiquez-nous vos impressions sur vos possibilités de déplacement durant *ces 4 dernières semaines* ? pour chacune de ces questions, entourez la réponse qui vous convient le mieux.

Vous êtes-vous senti(e) libre de vous déplacer seul(e) en dehors de votre domicile compte-tenu de votre maladie neuromusculaire ?

Jamais	Parfois	Souvent	Très souvent
0	1	2	3

En raison de votre maladie neuromusculaire, avez-vous rencontré des difficultés pour vous déplacer dans votre lieu de vie ?

Très souvent	Souvent	Parfois	Jamais
0	1	2	3

En raison de votre maladie neuromusculaire, avez-vous rencontré des difficultés pour vous déplacer dans la maison de vos proches (amis et/ou famille) ?

Très souvent	Souvent	Parfois	Jamais
0	1	2	3

En raison de votre maladie neuromusculaire, l'angoisse de vous déplacer seul(e), a-t-elle limité vos sorties à l'extérieur ?

Très souvent	Souvent	Parfois	Jamais
0	1	2	3

Avez-vous évité des lieux en raison du risque de chutes (en marchant ou en vous déplaçant en fauteuil) ?

Très souvent	Souvent	Parfois	Jamais
0	1	2	3

Ces questions abordent les aménagements extérieurs (lieux publics et transports) autour de votre lieu de vie et *l'impact de votre maladie neuromusculaire* sur vos relations familiales et amicales *ces 12 derniers mois*. Pour chacune de ces questions, entourez la réponse qui vous convient le mieux.

L'accès aux toilettes limite-t-il vos activités à l'extérieur de votre domicile compte tenu de votre maladie neuromusculaire?

Très souvent	Souvent	Parfois	Jamais
0	1	2	3

Votre maladie neuromusculaire vous a-t-elle empêché(e) d'avoir des activités (loisirs, restaurant, spectacles, sport, ...) ?

Très souvent	Souvent	Parfois	Jamais
0	1	2	3

En raison de votre maladie neuromusculaire, pensez-vous que le froid a limité vos activités plus que pour les autres personnes?

Très souvent	Souvent	Parfois	Jamais
0	1	2	3

Votre maladie neuromusculaire limite-t-elle votre participation aux activités familiales?

Très souvent	Souvent	Parfois	Jamais
0	1	2	3

Annexe 6 : Echelle d'équilibre de Berg

Passer de la position assise à debout

INSTRUCTIONS: Veuillez-vous lever en essayant de ne pas vous aider avec les mains.

- () 4 Peut se lever sans l'aide des mains et garder son équilibre
- () 3 Peut se lever seul avec l'aide de ses mains
- () 2 Peut se lever en s'aidant de ses mains, après plusieurs essais
- () 1 Besoin d'un peu d'aide pour se lever ou garder l'équilibre
- () 0 Besoin d'une aide modérée ou importante pour se lever

Se tenir debout sans appui

INSTRUCTIONS: Essayez de rester debout 2 minutes sans appui.

- () 4 Peut rester debout sans danger pendant 2 minutes
- () 3 Peut tenir debout pendant 2 minutes, sous surveillance
- () 2 Peut tenir debout 30 secondes sans appui, sous surveillance
- () 1 Doit faire plusieurs essais pour tenir debout 30 sec sans appui
- () 0 Est incapable de rester debout 30 sec sans aide

Si un sujet est capable de tenir debout 2 minutes sans appui, donnez un pointage de 4 pour se tenir assis sans appui. Continuez à l'item #4.

Se tenir assis sans appui, pieds au sol ou sur un tabouret

INSTRUCTIONS: SVP Assoyez-vous avec les bras croisés pour deux minutes.

- () 4 Peut rester assis sans danger pendant 2 minutes
- () 3 Peut rester assis pendant 2 minutes, sous surveillance
- () 2 Peut rester assis pendant 30 secondes, sous surveillance
- () 1 Peut rester assis pendant 10 secondes, sous surveillance
- () 0 Est incapable de rester assis 10 secondes sans appui

Passer de la position debout à assise

INSTRUCTIONS: SVP Assoyez-vous.

- () 4 Peut s'asseoir correctement en s'aidant légèrement des mains
- () 3 Contrôle la descente avec les mains
- () 2 Contrôle la descente avec le derrière des jambes sur la chaise
- () 1 S'asseoir sans aide, sans contrôler la descente
- () 0 A besoin d'aide pour s'asseoir

Transferts

INSTRUCTIONS: Placez la chaise pour un transfert pivot. Allez de la chaise (avec accoudoirs) à la chaise (sans accoudoir) et revenez.

- () 4 Exécute sans difficulté, en s'aidant un peu des mains
- () 3 Exécute sans difficulté, en s'aidant beaucoup des mains
- () 2 Exécute avec des instructions verbales et/ou surveillance
- () 1 A besoin d'être aidé par quelqu'un
- () 0 A besoin de l'aide/surveillance de deux personnes

Se tenir debout les yeux fermés

INSTRUCTIONS: Fermez les yeux et restez immobile 10 secondes.

- () 4 Peut se tenir debout sans appui pendant 10 secondes, sans danger
- () 3 Peut se tenir debout pendant 10 secondes, sous surveillance
- () 2 Peut se tenir debout pendant 3 secondes
- () 1 Incapable de fermer les yeux 3 secondes, mais garde l'équilibre
- () 0 A besoin d'aide pour ne pas tomber

Se tenir debout les pieds ensemble

INSTRUCTIONS: Placez vos pieds ensemble.

- () 4 Peut joindre les pieds sans aide et rester debout 1 minute, sans danger
- () 3 Peut joindre les pieds sans aide et rester debout 1 minute, sous surveillance ()
- 2 Peut joindre les pieds sans aide mais ne peut rester debout plus de 30 secondes () 1 A besoin d'aide pour joindre les pieds mais peut tenir 15 secondes
- () 0 A besoin d'aide et ne peut tenir 15 secondes

Déplacement antérieur bras étendus

INSTRUCTIONS: Levez les bras à 90°. Étendez les doigts et allez le plus loin possible vers l'avant.

- () 4 Peut se pencher sans danger, 25 cm (10 pouces) et plus
- () 3 Peut se pencher sans danger, entre 12 et 25 cm (5 et 10 pouces)
- () 2 Peut se pencher sans danger, entre 5 et 12 cm (2 et 5 pouces)
- () 1 Peut se pencher, mais sous surveillance
- () 0 A besoin d'aide pour ne pas tomber

Ramasser un objet par terre

INSTRUCTIONS: Ramassez votre chaussure qui est devant vos pieds.

- () 4 Peut ramasser sa chaussure facilement et sans danger
- () 3 Peut ramasser sa chaussure mais sous surveillance

() 2 Ne peut ramasser sa chaussure mais s'arrête à 2-5 cm (1-2 pouces) de l'objet et garde l'équilibre

() 1 Ne peut ramasser sa chaussure, a besoin de surveillance

() 0 Incapable d'exécuter l'exercice/a besoin d'aide pour ne pas tomber

Se retourner pour regarder par-dessus l'épaule gauche et l'épaule droite INSTRUCTIONS: Retournez-vous et regardez directement derrière vous par-dessus votre épaule gauche. Faites le même mouvement à droite.

() 4 Se retourne des deux côtés; bon déplacement du poids

() 3 Se retourne d'un côté seulement, mauvais déplacement du poids de l'autre côté

() 2 Se retourne de profil seulement en gardant son équilibre

() 1 A besoin de surveillance

() 0 A besoin d'aide pour ne pas tomber

Pivoter sur place (360 degrés)

INSTRUCTIONS: Faites un tour complet de 360° et arrêtez. Puis, faites un autre tour complet de l'autre côté.

() 4 Peut tourner 360° sans danger de chaque côté en < 4 secondes

() 3 Peut tourner 360° sans danger d'un seul côté en < 4 secondes

() 2 Peut tourner 360° sans danger mais lentement

() 1 A besoin de surveillance ou de directives verbales

() 0 A besoin d'aide pour ne pas tomber

Debout et sans support, placement alternatif d'un pied sur une marche ou tabouret

INSTRUCTIONS: Placez en alternance un pied sur un tabouret. Continuez jusqu'à ce que chaque pied ait touché le tabouret au moins 4 fois.

() 4 Peut tenir sans appui, sans danger et toucher 8 fois en 20 secondes

() 3 Peut tenir debout sans appui et toucher 8 fois en plus de 20 secondes

() 2 Peut toucher 4 fois sans aide et sous surveillance.

() 1 Ne peut toucher plus de 2 fois; a besoin d'aide

() 0 A besoin d'aide pour ne pas tomber/ne peut faire l'exercice

Se tenir debout sans appui, un pied devant l'autre (noter le pied devant) INSTRUCTIONS: Placez un pied devant l'autre, le talon en contact avec les orteils de l'autre jambe. Si impossible, faites un grand pas.

() 4 Peut placer un pied directement devant l'autre sans aide et tenir la position 30 secondes

** NOTE : Continuer de chronométrer jusqu'à 60 secondes.

- () 3 Peut faire un grand pas sans aide et tenir la position 30 secondes
- () 2 Peut faire un petit pas sans aide et tenir la position 30 secondes
- () 1 A besoin d'aide pour faire un pas mais peut tenir 15 secondes
- () 0 Perd l'équilibre en faisant un pas ou en essayant de se tenir debout.

Se tenir debout sur une jambe (noter la jambe utilisée)

INSTRUCTIONS: Tenez-vous sur une jambe le plus longtemps possible, sans prendre appui.

- () 4 Peut lever une jambe sans aide et tenir plus de 10 secondes

**** NOTE : Continuer de chronométrer jusqu'à 60 secondes.

- () 3 Peut lever une jambe sans aide et tenir de 5 à 10 secondes
- () 2 Peut lever une jambe sans aide et tenir de 3 à 5 secondes
- () 1 Essaie de lever une jambe mais ne peut tenir 3 secondes tout en restant debout, sans aide
- () 0 Ne peut exécuter l'exercice ou a besoin d'aide pour ne pas tomber

Feuille du participant NOM: _____

Date _____

Annexe 7 : Abstracts des communications orales à l'EHPS (2019) et à l'AFPSA (2020)

Abstract de la communication orale présentée à l'European Health Psychology Society 2019, Dubrovnik, Croatie : **Is coping predictor of quality of life for patients with myopathy?**

Amandine ROHMER-COHEN^{1, 2}, Michèle MANE¹, Virginia NOEL¹, Sylvie Zorgani¹, Catherine BUNGENER²

Background: Myopathies are degenerative neuromuscular diseases affecting different muscles (legs, arm, face...). Previous studies have observed a lower quality of life (QoL) in myopathy than in control. Myopathy patients preferentially use emotion or social support focused coping. The aim of this study is to investigate the influence of coping strategies in QoL in myopathy patients.

Method: 59 patients with genetic adult-form myopathy were included (population description in table 1).

They all answered the questionnaire Quality of Life of genetics neuromuscular diseases (QoL-gNMD) which gives three under-scores: Body symptom, Self-perception, Activity and Participation. Coping was evaluated with the Ways of Coping Checklist-revised which evaluate three dimensions of coping: problem-focused, emotion-focused and social support-focused.

Results: 60% of our population used preferentially problem-focused strategies. There is no difference between male and female, except for the social support strategies, more used by women.

Linear regression analysis showed coping strategies are significantly predicting the QoL. The under-score "Activity and Participation" and "Self-Perception" are negatively influenced by emotion-focused coping whereas problem-focused preserve this last dimension. "Body symptom" is not influenced by coping strategies. (Table 2: regression analysis recapitulative).

Discussion: Results reveal the negative influence of the emotion-focused strategy on QoL. Effects are observed in psychological aspects as the self-perception, and in their capacities to go out, meet family or friends. We also observed that problem-focused strategies allow to preserve Self-Perception. This observation encourages to bring patients to use more problem-focused strategies.

Table 1: Population description (n=59)

	Mean	SD
Sexe ratio	60% female	
Age	52	11.66
Disease duration in years since diagnosis	15.35	10.84
Disease duration since first symptom	22.77	11.87

Table 2: Coping strategies predictors of QoL in patients with myopathy

	Problem-focused coping	Emotion-focused coping	Social support-focused coping
Body Symptom	.020	.243	.063
Self-Perception	.402**	-.474*	.155
Activity and Participation	.156	-.554**	.147

Linear regression analysis. * p-value < 0.05 **p-value < 0.01

Résumé accepté pour une communication orale dans le cadre du symposium « Maladies neurologiques : régulation émotionnelle, adaptation et accompagnement » à l'AFPSA 2020 (congrès reporté à 2021), Paris, France : Influence des stratégies d'ajustement sur le fonctionnement psychologique des patients atteints de myopathie.

Auteurs : Rohmer-Cohen, A.^{1,2}, Mane, M.², Noel V.², Bungener, C.¹

Affiliations : ¹Université de Paris, LPPS, F-92100 Boulogne-Billancourt, France. ² Hôpital Rothschild, AP-HP, 75012 Paris, France.

Résumé :

Contexte : La littérature montre que le coping émotions (CE) et recherche de soutien social (CRSS) sont deux fois plus utilisés que le coping problème (CP) par les patients myopathes et que ces patients sont plus déprimés/anxieux que la population générale. Différentes études ont montré les liens négatifs qu'entretiennent la dépression/anxiété et le coping émotions chez des patients atteints de pathologies neurologiques. Jamais ces liens n'ont été étudiés chez les patients myopathes. Notre objectif est d'évaluer l'influence des stratégies d'ajustement sur le fonctionnement psychologique de ces patients.

Méthode : Soixante-six patients myopathes (forme génétique et adulte) ont répondu à plusieurs auto-questionnaires évaluant la dépression (BDI 21), l'anxiété (STAI état/trait), l'estime de soi (ISP-MNM) et le coping (WCC-R).

Résultats : 47% des patients recourent préférentiellement au CP, 35% au CRSS et 18% au CE. Les patients utilisant un CP sont moins déprimés ($p=.0258$), moins anxieux (trait, $p=.0045$) que ceux utilisant un CE. Ils ont également une meilleure estime de soi physique que ceux qui utilisent un CRSS ($p=.0117$). Les analyses de régression montrent que le CP est significativement prédicteur de dépression (-5.706), d'anxiété-état (-4.334), d'anxiété-trait (7.748) et de l'estime de soi physique (2.120). Le CE l'est pour la dépression (6.307), l'anxiété-trait (-4.717) et l'estime de soi globale (-3.034).

Discussion : Ces résultats montrent l'importance de l'influence du coping sur la psychopathologie de ces patients. Contrairement à la littérature, nos patients n'utilisent pas en majorité un CE. Le recrutement en service de rééducation, peut l'expliquer.

Mots-clés : Myopathie, coping, dépression, anxiété, estime de soi.

Références :

Ahlström, G., Sjöden, P. (1996). Coping with illness-related problems and quality of life in adult individuals with muscular dystrophy. *Journal of Psychosomatic Research*, 41(4), 365–76.

Gallais, B., Montreuil, M., Gargiulo, M., Eymard, B., Gagnon, C., Laberge, L. (2015). Prevalence and correlates of apathy in myotonic dystrophy type 1. *BMC Neurology*, 15, 148–56.

Kristantoa, S., & Kiropoulosa, L. A. (2015) Resilience, self-efficacy, coping styles and depressive and anxiety symptoms in those newly diagnosed with multiple sclerosis. *Psychology, Health & Medicine*, 20(6), 635–645.

Annexe 8 : Différences entre les deux groupes d'âge pour les variables psychologiques et motrices selon le test de Mann-Whitney.

	Age < 52 ans (n=39) Moyenne (écart-type)	Age > 53 ans (n=35) Moyenne (écart-type)	p
Fonctionnement physique	31.7 (27.0)	37.7 (25.5)	.27
Santé générale	34.4 (18.0)	40.3 (14.2)	.09
Limitation physique	44.8 (37.6)	43.5 (39.9)	.82
Douleur	50.8 (26.3)	53.8 (24.1)	.74
Total Score Physique	40.7 (17.8)	45.8 (18.3)	.28
Fonctionnement social	61.2 (25.4)	58.2 (22.4)	.41
Santé mentale	55.7 (20.4)	59.3 (17.0)	.41
Vitalité	36.1 (14.9)	37.1 (17.1)	.84
Limitation psychologique	58.1 (40.9)	49.5 (44.5)	.40
Total score mental	52.8 (19.5)	51.0 (18.3)	.63
BDI-21	13.4 (10.7)	12.4 (6.9)	.82
STAI Y-A	43.2 (6.0)	45.2 (6.8)	.23
STAI Y-B	51.5 (9.6)	51.3 (9.5)	.74
ISP-MNM EG	17.1 (4.7)	19.2 (4.2)	.11
ISP-MNM VPP	10.9 (5.1)	11.7 (4.5)	.26
KFSS	4.9. (1.6)	4.8 (1.1)	.49
Symptômes corporels	46.4 (9.4)	48.5 (9.6)	.25
Perception de soi	45.5 (9.5)	46.9 (6.8)	.34
Activités/participation	47.3 (8.9)	49.1 (8.5)	.22
Coping problème	2.5 (0.6)	2.5 (0.5)	.95
Coping émotion	2.3 (0.6)	2.0 (0.5)	.06
Coping soutien social	2.4 (0.7)	2.5 (0.6)	.50
Berg	43.2 (13.9)	46.9 (13.1)	.28
Périmètre de marche	314 (149)	289 (136)	.43

BDI-21 : Beck depression inventory, STAI : state trait anxiety trait, ISP-MNM : indice de soi physique maladies neuromusculaires, EG: estime de soi globale, VPP : valeur physique perçue, KFSS : Krupp fatigue severity scale

Annexe 9 : Différences selon le statut marital pour les variables psychologiques et motrices par le test de Mann-Whitney.

	Vivant seul (n=26) Moyenne (écart-type)	En couple (n=48) Moyenne (écart-type)	p
Fonctionnement physique	36.7 (26.3)	33.4 (26.5)	.51
Santé générale	38.3 (18.3)	36.6 (15.5)	.64
Limitation physique	49.0 (35.6)	41.6 (40.0)	.43
Douleur	53.0 (25.9)	51.8 (25.0)	.73
Total Score Physique	44.6 (19.1)	42.3 (17.6)	.61
Fonctionnement social	59.6 (26.9)	59.8 (22.4)	.83
Santé mentale	56.4 (18.6)	58.0 (19.1)	.82
Vitalité	36.5 (15.7)	36.6 (14.7)	.82
Limitation psychologique	59.9 (41.4)	51.3 (43.4)	.45
Total score mental	52.8 (19.0)	51.4 (19.0)	.75
BDI-21	14.8 (11.9)	11.9 (7.0)	.59
STAI Y-A	43.9 (7.5)	44.3 (5.8)	.58
STAI Y-B	51.4 (9.4)	51.4 (9.7)	.92
ISP-MNM EG	17.2 (4.7)	18.5 (4.5)	.31
ISP-MNM VPP	10.7 (4.2)	11.5 (5.1)	.63
KFSS	4.8 (1.3)	4.8 (1.4)	.99
Symptômes corporels	47.2 (9.1)	47.5 (7.7)	.99
Perception de soi	45.9 (9.1)	46.2 (8.1)	.87
Activités/participation	49.4 (8.2)	47.5 (9.0)	.20
Coping problème	2.4 (0.8)	2.6 (0.5)	.61
Coping émotion	2.2 (0.6)	2.2 (0.6)	.89
Coping soutien social	2.5 (0.7)	2.5 (0.6)	.66
Berg	47.4 (9.5)	43.6 (15.7)	.75
Périmètre de marche	317 (131)	292 (150)	.54

BDI-21 : Beck depression inventory, STAI : state trait anxiety trait, ISP-MNM : indice de soi physique maladies neuromusculaires, EG: estime de soi globale, VPP : valeur physique perçue, KFSS : Krupp fatigue severity scale

Annexe 10 : Différences selon le niveau socio-culturel pour les variables psychologiques et motrices par le test Kruskal-Wallis.

	< BAC (n=25) Moyenne (écart-type)	BAC (n=13) Moyenne (écart-type)	>BAC (n=36) Moyenne (écart-type)	P
Fonctionnement physique	25.0 (22.5)	34 (25)	41.2 (27.7)	.07
Santé générale	35.3 (17.5)	32.9 (11.8)	40.1 (17.0)	.27
Limitation physique	35.0 (40.8)	32.6 (32.8)	54.8 (36.7)	.07
Douleur	40.7 (20.8)	46.5 (20.1)	62.3 (26.0)**	.004
Total Score Physique	36.4 (18.0)	36.7 (10.3)	50.1 (18.0)**	.002
Fonctionnement social	60.5 (26.4)	56.7 (20.8)	60.4 (23.8)	.82
Santé mentale	55.5 (23.6)	53.2 (20.6)	60.3 (13.9)	.41
Vitalité	36.0 (14.9)	34.6 (14.9)	37.7 (15.3)	.78
Limitation psychologique	46.6 (45.1)	43.5 (39.4)	62.9 (41.2)	.31
Total score mental	49.6 (19.2)	47.0 (17.5)	55.3 (19.0)	.31
BDI-21	15.8 (11.9)	13.9 (7.1)	10.6 (6.6)	.19
STAI Y-A	44.2 (6.4)	44.8 (6.9)	44.0 (6.4)	.68
STAI Y-B	49.4 (9.5)	51.9 (8.1)	52.6 (10.0)	.33
ISP-MNM EG	17.3 (5.8)	17.0 (4.8)	19 (3.3)	.26
ISP-MNM VPP	13.0 (5.4)	9.7 (3.6)	10.6 (4.5)	.12
KFSS	4.8 (1.5)	5.0 (1.2)	4.8 (1.3)	.86
Symptômes corporels	42.4 (6.3)	45.7 (5.2)	51.5 (8.2)**	.00
Perception de soi	46.2 (9.8)	44.7 (4.0)	46.5 (8.5)	.87
Activités/participation	44.0 (8.8)*	48.1 (5.9)	51.2 (8.4)	.02
Coping problème	2.4 (0.6)	2.7 (0.8)	2.5 (0.6)	.32
Coping émotion	2.4 (0.6)	2.5 (0.5)	2.0 (0.5)*	.02
Coping soutien social	2.4 (0.8)	2.6 (0.5)	2.4 (0.5)	.67
Berg	41.1 (13.9)	38.4 (21.4)	50.5 (6.5)*	.05
Périmètre de marche	242 (119)	242 (149)	366 (132)**	0.1

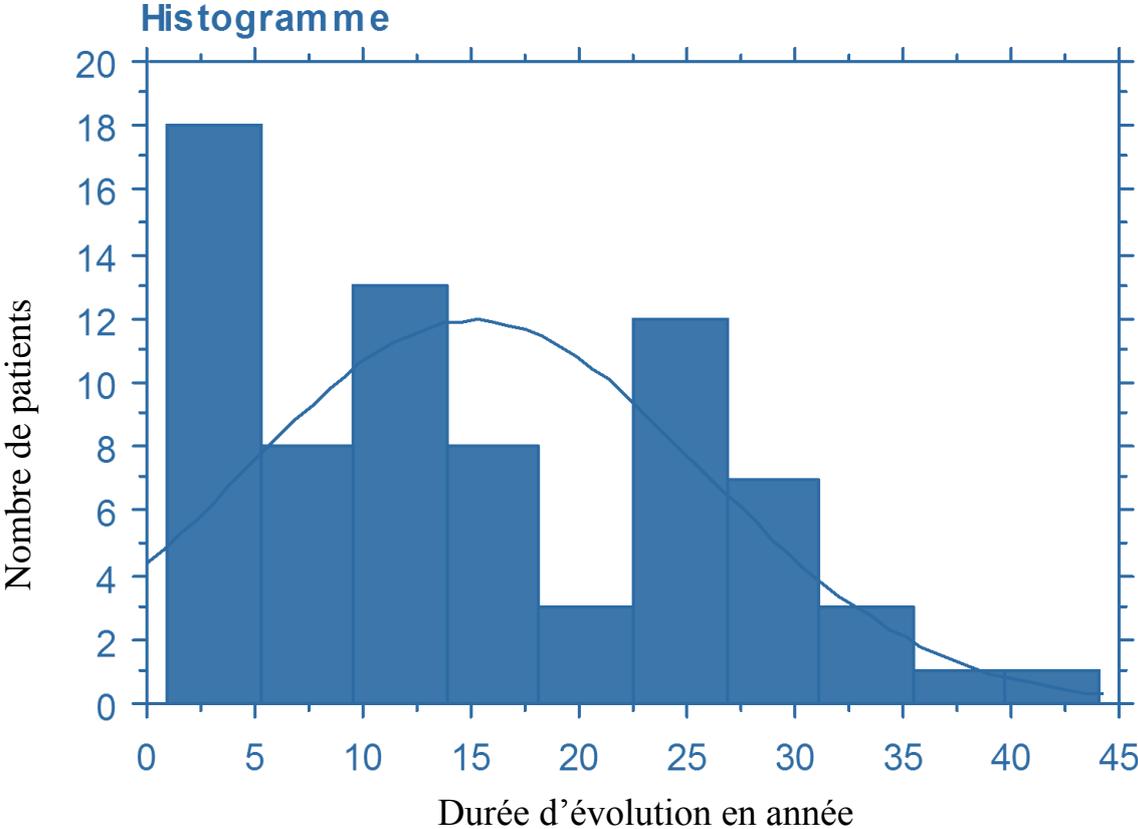
BDI-21 : Beck depression inventory, STAI : state trait anxiety trait, ISP-MNM : indice de soi physique maladies neuromusculaires, EG: estime de soi globale, VPP : valeur physique perçue, KFSS : Krupp fatigue severity scale

Annexe 11 : Différences selon le statut professionnel pour les variables psychologiques et motrices par le test Kruskal-Wallis.

	Emploi (n=39) Moyenne (écart-type)	Sans emploi (n=20) Moyenne (écart-type)	Retraité (n=13) Moyenne (écart-type)	P
Fonctionnement physique	35.1 (25.9)	38.7 (30.3)	27.6 (21.4)	.62
Santé générale	38.2 (17.5)	32.8 (16.6)	40.3 (12.9)	.32
Limitation physique	38.4 (37.5)	41.2 (40.7)	63.3 (33.8)	.11
Douleur	52.7 (24.3)	52.2 (29.9)	51.0 (22.0)	.89
Total Score Physique	42.8 (19.8)	41.9 (18.6)	45.6 (12.8)	.70
Fonctionnement social	58.0 (22.1)	59.3 (28.9)	65.0 (22.2)	.59
Santé mentale	57.4 (21.2)	56.8 (14.8)	58.4 (18.0)	.93
Vitalité	37.5 (15.1)	31.7 (13.5)	40.6 (15.6)	.15
Limitation psychologique	58.9 (43.5)	41.6 (40.2)	57.7 (42.6)	.33
Total score mental	52.9 (20.3)	47.3 (17.9)	55.4 (16.1)	.45
BDI-21	13.4 (10.6)	12.8 (6.4)	12.0 (8.1)	.51
STAI Y-A	43.6 (6.3)	45.9 (6.5)	43.9 (6.9)	.51
STAI Y-B	52.8 (8.9)	49.4 (10.6)	50.4 (10.0)	.63
ISP-MNM EG	17.4 (4.9)	17.8 (3.3)	20.0 (4.8)	.07
ISP-MNM VPP	11.7 (4.9)	9.7 (4.2)	12.0 (5.2)	.27
KFSS	4.8 (1.4)	5.1 (1.2)	8.6 (1.4)	.48
Symptômes corporels	47.4 (8.6)	46.4 (8.1)	48.5 (7.5)	.75
Perception de soi	45.0 (9.1)	46.0 (7.3)	49.1 (7.6)	.22
Activités/participation	46.7 (9.6)	50.3 (7.6)	49.2 (7.4)	.29
Coping problème	2.6 (0.7)	2.4 (0.6)	2.3 (0.6)	.37
Coping émotion	2.3 (0.6)	2.0 (0.5)	2.0 (0.3)	.11
Coping soutien social	2.6 (0.7)	2.3 (0.6)	2.4 (0.5)	.36
Berg	47.6 (9.2)	41.6 (17.8)	43.2 (17.4)	.79
Périmètre de marche	343 (135)*	204 (120)	304 (140)	.02

BDI-21 : Beck depression inventory, STAI : state trait anxiety trait, ISP-MNM : indice de soi physique maladies neuromusculaires, EG: estime de soi globale, VPP : valeur physique perçue, KFSS : Krupp fatigue severity scale

Annexe 12 : histogramme de distribution de la population en fonction de la durée d'évolution de la pathologie depuis l'annonce diagnostique.



Annexe 13 : Différences entre les deux groupes sur la durée d'évolution depuis l'annonce diagnostique pour les variables psychologiques et motrices selon le test de Mann-Whitney

	< 20 ans (n=39) Moyenne (écart-type)	>20 ans (n=35) Moyenne (écart-type)	p
Fonctionnement physique	40.8 (26.8)	23.0 (21.3)**	.005
Santé générale	36.9 (17.3)	37.8 (15.1)	.74
Limitation physique	48.9 (38.5)	35.5 (35.4)	.17
Douleur	50.3 (20.8)	55.8 (14.9)	.27
Total Score Physique	44.8 (17.9)	39.9 (18.2)	.30
Fonctionnement social	59.8 (24.3)	59.6 (23.7)	.72
Santé mentale	55.0 (20.0)	62.0 (15.9)	.22
Vitalité	36.3 (15.8)	37.1 (13.6)	.79
Limitation psychologique	54.1 (40.4)	53.8 (47.2)	.96
Total score mental	51.3 (19.0)	53.1 (18.8)	.88
BDI-21	13.0 (10.2)	12.9 (6.7)	.60
STAI Y-A	45.2 (6.7)	42.2 (5.3)	.07
STAI Y-B	50.4 (10.6)	53.2 (6.8)	.26
ISP-MNM EG	18.4 (5.3)	17.4 (2.7)	.32
ISP-MNM VPP	11.6 (5.0)	10.5 (4.4)	.36
KFSS	4.7 (1.4)	5.1 (1.3)	.34
Symptômes corporels	47.0 (8.5)	48.0 (7.7)	.71
Perception de soi	47.2 (9.0)	44.1 (6.8)	.13
Activités/participation	49.6 (8.8)	45.5 (8.2)*	.03
Coping problème	2.5 (0.7)	2.6 (0.5)	.49
Coping émotion	2.2 (0.6)	2.1 (0.5)	.86
Coping soutien social	2.4 (0.6)	2.5 (0.6)	.47
Berg	45.3 (14.6)	44.9 (10.8)	.46
Périmètre de marche	325 (149)	258 (120)	.07

BDI-21 : Beck depression inventory, STAI : state trait anxiety trait, ISP-MNM : indice de soi physique maladies neuromusculaires, EG: estime de soi globale, VPP : valeur physique perçue, KFSS : Krupp fatigue severity scale

Annexe 14 : Analyses de régression linéaire simple entre les variables psychologiques et motrices et la durée d'évolution de la pathologie depuis l'annonce diagnostic.

	Durée d'évolution depuis l'annonce diagnostic	p
Fonctionnement physique	-.574*	.04
Santé générale	.039	.83
Limitation physique	-.363	.39
Douleur	.043	.87
Total Score Physique	-.180	.37
Fonctionnement social	.014	.95
Santé mentale	.401*	.05
Vitalité	.035	.83
Limitation psychologique	-.053	.91
Total score mental	.100	.63
BDI-21	-.028	.78
STAI Y-A	-.101	.15
STAI Y-B	.153	.14
ISP-MNM EG	-.060	.31
ISP-MNM VPP	-.055	.24
KFSS	.009	.57
Symptômes corporels	.028	.75
Perception de soi	-.078	.40
Activités/participation	-.187*	.05
Coping problème	.009	.23
Coping émotion	.001	.89
Coping soutien social	.002	.75
Berg	-.183	.35
Périmètre de marche	-3.81*	.04

BDI-21 : Beck depression inventory, STAI : state trait anxiety trait, ISP-MNM : indice de soi physique maladies neuromusculaires, EG: estime de soi globale, VPP : valeur physique perçue, KFSS : Krupp fatigue severity scale

Annexe 15 : Analyses de régression linéaire simple entre les variables psychologiques et motrices et la durée d'évolution de la pathologie depuis les premiers symptômes ressentis.

	Durée d'évolution depuis les 1ers symptômes ressentis	p
Fonctionnement physique	.182	.46
Santé générale	.088	.57
Limitation physique	-.393	.28
Douleur	-.211	.37
Total Score Physique	-.034	.84
Fonctionnement social	.037	.87
Santé mentale	.360*	.03
Vitalité	-.025	.86
Limitation psychologique	-.280	.48
Total score mental	.025	.89
BDI-21	-.04	.63
STAI Y-A	-.083	.18
STAI Y-B	.147	.10
ISP-MNM EG	.017	.69
ISP-MNM VPP	-.045	.33
KFSS	.009	.48
Symptômes corporels	.042	.58
Perception de soi	-.005	.95
Activités/participation	-.003	.97
Coping problème	.003	.69
Coping émotion	-.005	.41
Coping soutien social	-.013*	.04
Berg	-.224	.15
Périmètre de marche	-3.06	.06

BDI-21 : Beck depression inventory, STAI : state trait anxiety trait, ISP-MNM : indice de soi physique maladies neuromusculaires, EG: estime de soi globale, VPP : valeur physique perçue, KFSS : Krupp fatigue severity scale
*p< .05 ; **p< .01

Annexe 16 : Communication affichée présentée à l'ICNMD 2018, Vienne, Autriche

Psychological aspects impacting quality of life of patients with myopathy

A. ROHMER-COHEN^{1,2}, V. NOEL¹, M. MANE¹, S. ZORGANI¹, D. DELORME¹, J. RANGEL ESCRIBANO¹, C. BUNGENER²

¹Hôpital de Jour de rééducation fonctionnelle, Centre de compétences des maladies neuromusculaires rares, Hôpital Rothschild, AP-HP, Paris, France
²LPPS, EA 4057, Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité, Boulogne-Billancourt, France

Contact : amandine.rohmer@aphp.fr

INTRODUCTION	METHOD
<p>> Literature shows:</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ Patient's quality of life is lower than in reference population ❖ Depression, anxiety and fatigue are higher than in reference population ❖ Depression, anxiety and fatigue are strongly linked to a poor quality of life <p>❖ But, quality of life is never evaluated with a specific scale.</p> <p>> Aim:</p> <p>Assess the quality of life using a new evaluation scale: the quality of life in genetic neuromuscular disease (QOL-gNMD, Dany, 2017) and evaluate its link with three psychological variables: depression, anxiety and fatigue.</p>	<p>> Population: 31 patients with adult-form of genetic myopathy</p> <div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="text-align: center;">  53% female </div> <div style="text-align: center;">  Age: 45.5 (10,2) </div> <div style="text-align: center;">  Duration since diag: 12.8 (10,9) Duration since 1st sympt: 21.2 (11,9) </div> <div style="text-align: center;">  FIM : 122,2 (4,2) </div> </div> <p>> Non inclusion criteria:</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ under 18 ❖ non fluent in French ❖ writing difficulties ❖ Diagnosed psychotic disorders <p>> 4 Self-questionnaires evaluating:</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ Quality of life (QoL-gNMD) with 3 under-scores : Body Symptom, Self-Perception and Activity and Social Participation ❖ Depression (BDI 21) ❖ Anxiety (STAI) ❖ Fatigue (KFSS)

RESULTS

Negative correlations with:	BDI 21	STAI - A	STAI - B	KFSS	Disease Duration
> Depression and fatigue	-0.476**	-0.471**	.120	-0.495**	-.203
> State Anxiety	-0.625**	-.311	.062	-0.404*	-.344
> Disease duration since diagnosis	-0.06*	-.172	-.095	-0.431*	-0.366*

BDI : Beck Depression Inventory / STAI - A: state anxiety / STAI-B: trait anxiety / KFSS: fatigue
 Spearman correlations : * p-value < .05 ** p-value < .01

No correlation with:

- > Trait anxiety
- > Disease duration since first symptom
- > Functional Independence Measure
- > Age
- > Genre

DISCUSSION	PERSPECTIVES
<p>> Results are consistent with previous studies which described a strong influence of patient's mood on quality of life (Dahlbom, et al., 1999, Laberge et al., 2009).</p> <p>> Depression and fatigue affect the different aspects of the quality of life of patients with myopathy.</p> <p>> Specific scale allows to find out more about relations between psychological variables and quality of life.</p>	<p>Different ways to preserve the quality of life could be discussed:</p> <ul style="list-style-type: none"> > Therapeutic education workshop to prevent fatigue; > Regular assessment of depression; > Optimistic trial is testing Cognitive Behavioral Therapy on fatigue with physical activity program to improve quality of life for DM1 patients.

Reference:

Dany, A., et al., (2017). The quality of life in genetic neuromuscular disease questionnaire: Rasch validation of the French version. *Muscle & Nerve*, 56(6), 1085-1091.

Laberge, L., Dauvilliers, Y., Bégin, P., Richer, L., Jean, S., & Mathieu, J. (2009). Fatigue and daytime sleepiness in patients with myotonic dystrophy type 1: To lump or split? *Neuromuscular Disorders*, 19(6), 397-402.

Dahlbom, K., Ahlström, G., Barany, M., Kihlgren, A., & Gunnarsson, L. G. (1999). Muscular dystrophy in adults: a five-year follow-up. *Scandinavian Journal of Rehabilitation Medicine*, 31(3), 178-184.

Van Engelen, B., & The OPTIMISTIC Consortium. (2015). Cognitive behaviour therapy plus aerobic exercise training to increase activity in patients with myotonic dystrophy type 1 (DM1) compared to usual care (OPTIMISTIC): study protocol for randomised controlled trial. *Trials*, 16, 224.



Vienna, July 8 2018

Annexe 17 : Analyses de régression linéaire simple entre les variables psychologiques et motrices.

	Berg	p	Périmètre de marche	p
Fonctionnement physique	.173	.58	.051	.06
Santé générale	.266	.17	.033	.06
Limitation physique	.100	.82	.029	.47
Douleur	.136	.62	.012	.64
Total Score Physique	.184	.36	.018	.37
Fonctionnement social	-.487	.08	-.080	.27
Santé mentale	-.087	.70	-.023	.27
Vitalité	-.073	.67	-.003	.84
Limitation psychologique	.213	.67	.034	.46
Total score mental	-.109	.62	-.006	.79
BDI-21	.016	.89	-.005	.64
STAI Y-A	.083	.24	.007	.29
STAI Y-B	-.150	.17	-.005	.64
ISP-MNM EG	-.055	.35	.007	.21
ISP-MNM VPP	.022	.70	.002	.68
KFSS	-.017	.29	-.004**	.01
Symptômes corporels	.131	.21	.019*	.04
Perception de soi	-.040	.75	.007	.45
Activités/participation	.275*	.03	.029**	.005
Coping problème	-.015*	.03	-.001	.11
Coping émotion	-.004	.59	-3.7	.60
Coping soutien social	-.013*	.03	-4.46	.55

BDI-21 : Beck depression inventory, STAI : state trait anxiety trait, ISP-MNM : indice de soi physique maladies neuromusculaires, EG: estime de soi globale, VPP : valeur physique perçue, KFSS : Krupp fatigue severity scale

Quality of life and physical functioning in patients with myopathy

A. ROHMER-COHEN^{1,2}, C. BUNGENER², D. DELORME¹, J. RANGELESCRIBANO¹, M. MANE¹, P. THOUMIE^{1,3}.

¹Hôpital de Jour de rééducation fonctionnelle, Centre de compétences des maladies neuromusculaires rares, Hôpital Rothschild, AP-HP, Paris
² LPPS, EA 4057, Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité, Boulogne-Billancourt
³ INSERM, équipe AGATHE, U1150, Université Pierre et Marie Curie, Paris

INTRODUCTION

Previous studies have observed a lower quality of life in patients with myopathy than in control patients but its relationship with physical functioning as not yet been evaluated.

Objective

Determine if physical functioning could predict patient's quality of life.

METHOD

Population: 25 patients with adult-form of genetic myopathy



60% female



Duration since diag:

13,4 (10,8)

Duration since 1st sympt:

17 (9,69)



Age: 49,8 (10,3)



FIM : 122,2 (4,01)

Non inclusion criteria:

- under 18
- non fluent in French
- writing difficulties
- diagnosed psychotic disorders

Instruments:

Self-questionnaires evaluating quality of life:

- QoL-gNMD
- MOS-SF356

Physical functioning:

- 6 minutes walking test
- Berg Balance Scale

RESULTS

- Strong correlation between Berg scale and 6 minutes Walk Test (0,778)
- However, more the walking range is reduced, lower is the quality of life.

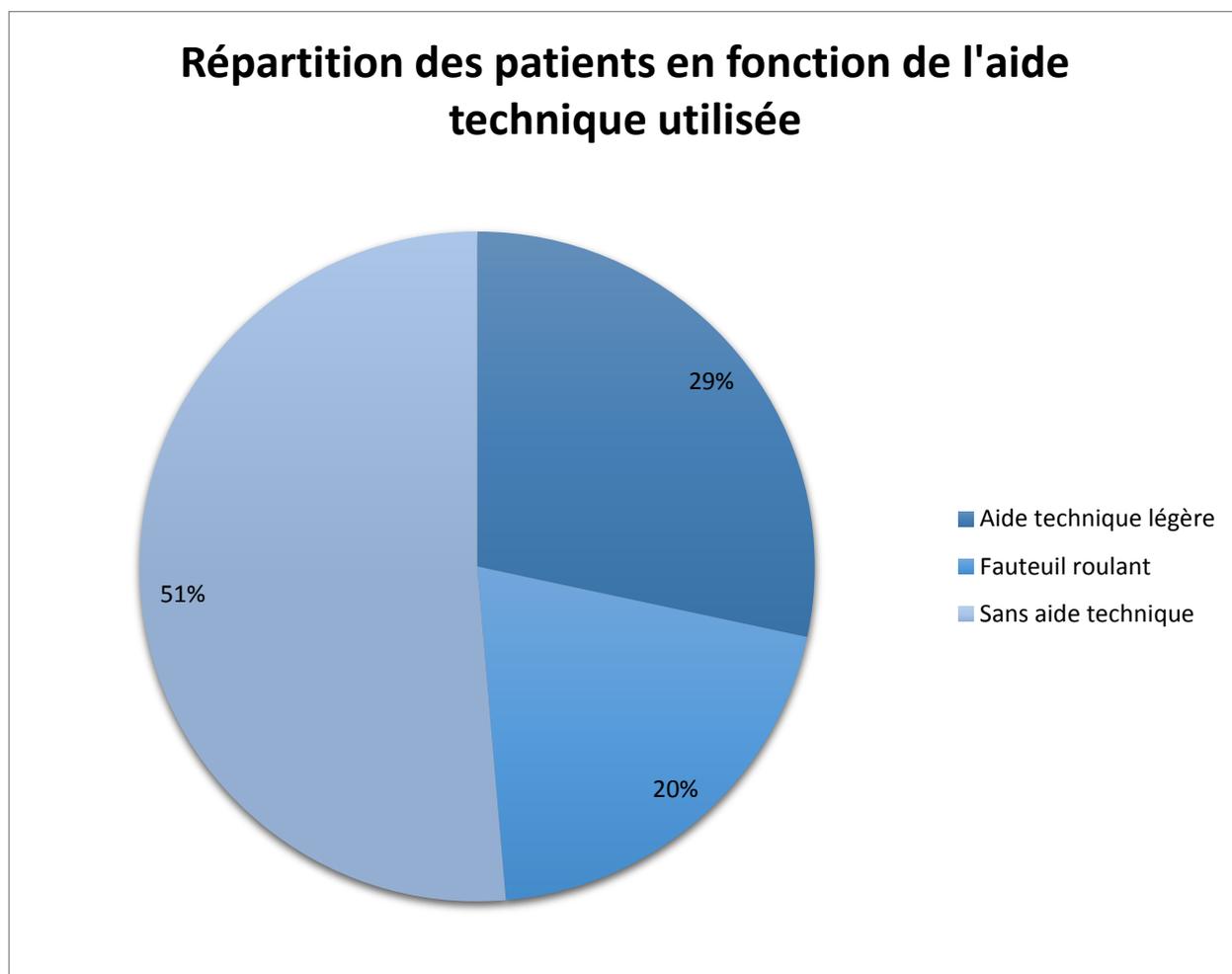
	Berg Scale	6 Minutes Walk Test
Body Symptom (QoL-gNMD)	0.366	0.568**
Self-Perception (QoL-gNMD)	0.265	0.475**
Activity and Participation (QoL-gNMD)	0.34**	0.690**
Physical score (MOS SF-36)	0.225	0.455**
Mental Score (MOS SF-36)	-0.068	-0.043

Linear regression analysis ** p-value < .01

CONCLUSION

- Walking range is the most predictive physical parameter of quality of life.
- Propositions to preserve quality of life:
 - pay attention to walking range evolution,
 - recommend an adapted rehabilitation,
 - eventually propose a psychological support.

Annexe 19 : Diagramme de la distribution de la population en pourcentage en fonction de l'utilisation des aides techniques.



Annexe 20 : Différences entre les groupes « SAT », « ATL » et « FR » pour les variables psychologiques et motrices par le test Kruskal-Wallis.

	SAT (n=38) Moyenne (écart-type)	ATL (n=21) Moyenne (écart-type)	FR (n=15) Moyenne (écart-type)	P
Fonctionnement physique	41.7 (24.5)**	25.2 (17.2)	29.6 (36.1)	.01
Santé générale	38.6 (17.8)	37.1 (16.1)	33.8 (13.6)	.66
Limitation physique	49.3 (36.9)	39.2 (45.2)	38.3 (37.6)	.49
Douleur	53.4 (28.5)	48.8 (17.6)	54.0 (26.3)	.89
Total Score Physique	46.5 (19.5)	40.0 (19.3)	38.9 (10.3)	.27
Fonctionnement social	59.5 (24.9)	63.9 (19.3)	55.0 (27.8)	.58
Santé mentale	54.7 (19.2)	62.6 (21.1)	57.0 (13.1)	.43
Vitalité	36.4 (15.9)	35.9 (15.0)	38.0 (14.3)	.89
Limitation psychologique	53.5 (41.4)	50.7 (45.4)	59.9 (44.0)	.82
Total score mental	51.0 (19.5)	53.2 (19.6)	52.5 (17.3)	.82
BDI-21	12.4 (10.3)	13.0 (6.5)	14.2 (9.0)	.54
STAI Y-A	45.1 (7.3)	43.5 (5.8)	42.9 (4.3)	.73
STAI Y-B	50.7 (11.0)	52.6 (8.0)	51.4 (7.6)	.84
ISP-MNM EG	19.1 (4.9)	16.5 (4.0)	17.8 (4.0)	.19
ISP-MNM VPP	11.2 (4.7)	11.4 (5.1)	11.1 (5.0)	.98
KFSS	4.6 (1.3)	5.1 (1.4)	5.1 (1.3)	.26
Symptômes corporels	48.8 (8.9)	45.3 (6.4)	46.8 (8.4)	.19
Perception de soi	46.3 (8.7)	44.2 (7.5)	46.3 (6.4)	.79
Activités/participation	51.9 (8.7)**	44.2 (7.5)	44.3 (6.4)	.002
Coping problème	2.3 (0.6)**	2.8 (0.5)	2.6 (0.6)	.01
Coping émotion	2.2 (0.7)	2.4 (0.5)	2.0 (0.4)	.18
Coping soutien social	2.4 (0.5)	2.4 (0.9)	2.7 (0.6)	.13
Berg	50.6 (6.4)**	41.3 (10.2)	21.0 (24.3)	.00
Périmètre de marche	364 (114)**	231 (130)	157 (129)	.00

BDI-21 : Beck depression inventory, STAI : state trait anxiety trait, ISP-MNM : indice de soi physique maladies neuromusculaires, EG: estime de soi globale, VPP : valeur physique perçue, KFSS : Krupp fatigue severity scale

Annexe 21 : Résumé accepté par le comité scientifique de l'AFPSA 2020 pour une communication orale (congrès reporté en 2021), Paris, France.

Acceptation des aides techniques et fonctionnement psychologique des patients atteints de myopathie.

Rohmer-Cohen, A., Noel, V., Zorgani, S., Thoumie, P., Bungener, C.

Contexte

L'objectif était de déterminer si l'utilisation d'aides techniques influençait le fonctionnement psychologique de patients myopathe. Seule l'acceptation des aides robotisées a déjà fait l'objet d'études.

Méthode

74 patients myopathe d'origine génétique ont été divisés en trois groupes : sans aide technique (SAT), aide technique légère (ATL) et fauteuil roulant (FR). Tous ont répondu à des auto-questionnaires évaluant la qualité de vie (QoL-gNMD), la dépression (BDI 21), l'anxiété (STAI état/trait), la fatigue (KFSS), l'estime de soi (ISP-MNM) et le coping (WCC-R).

Résultats

La durée d'évolution de la pathologie ne diffère pas significativement entre les groupes.

Pour le groupe SAT, nous observons des corrélations négatives entre trois dimensions de qualité de vie (QoL), la dépression et la fatigue, deux le sont avec l'anxiété-état. Trois dimensions sont positivement corrélées avec l'estime de soi globale, une avec l'estime de soi physique et la fatigue. Nous observons les mêmes corrélations pour le groupe FR. Ces similitudes intergroupes seront à tester. Nous constatons des corrélations en partie différentes pour le groupe ATL.

Les régressions montrent dans le groupe SAT un effet négatif du coping émotionnel sur deux dimensions de QoL (-5.7 et -5.89) et l'estime de soi globale (-3.92). Dans le groupe ATL un effet bénéfique du coping problème est observé sur une dimension de QoL (6.048) et l'anxiété-trait (9.0).

Discussion

Les différences et ressemblances inter-groupe ne pouvant s'expliquer par les durées d'évolution des pathologies ; ces résultats suggèrent que l'acceptation des aides techniques est un passage important pour les patients myopathes. Il nécessite un remaniement psychique significatif dans le processus d'acceptation et d'adaptation au handicap.

Mots clés

Myopathie, aides techniques, qualité de vie, coping, handicap.

Références

Khomiakoff, R., Czternatsy, G., Vandromme, L. (2009). L'acceptation des aides techniques robotisées par la personne en situation de handicap moteur : une approche psychologique. The acceptance of assistive robotics by people with disability: A psychological approach, *Journal de Réadaptation Médicale : Pratique et Formation en Médecine Physique et de Réadaptation* 29(2), 51-58.

Minier, L., Lignier, B., Bouvet, C., Gallais, B., Camart, N. (2018). A Review of Psychopathology Features, Personality and Coping in Myotonic Dystrophy Type 1. *Journal of Neuromuscular Disorders*. 5(3), 279–294.

Padua, L., Aprile, I., et al. (2009). Quality of life and pain in patients with facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Muscle and Nerve*, 40(2), 200-205.

Annexe 22 : Article publié dans la revue internationale à comité de lecture « Journal of Rehabilitation »

THE JOURNAL OF April/May/June 2019
Volume 85, Number 2

Rehabilitation

Exploring the Effectiveness of a Prevocational Seminar on Self-Efficacy and Work Motivation among Adults Residing in an Inpatient Mental Health Facility
Amanda L. Foster, Eva Miller, Roy K. Chen, Ralph Carlson, Bruce J. Reed 4

Participant Engagement in Public Vocational Rehabilitation Programs: An Analysis of Counselor Ratings
Joshua D. Southwick and Jared C. Schultz.....13

Impact of Balance Rehabilitation on Self-esteem for Patients with Neuromuscular Disease: a Preliminary Study
Amandine Rohmer-Cohen, Catherine Bungener, Maeva Ferrari, Michele Mane, and Philippe Thoumie23

Developing Work-based Learning Experiences for Students with Intellectual and Developmental Disabilities: A Preliminary Study of Employers' Perspectives
Tim Riesen and Kathleen Marie Oertle27

Determinants of Self-Efficacy among Individuals who are Hard-of-Hearing
Sergio Cuevas, Roy K. Chen, Chia Vang, and Shawn P. Saladin37

Rehabilitation Counseling in Rural Settings: A Phenomenological Study on Barriers and Supports
Trenton Landon, Michelle McKnight-Lizotte, Annemarie Connor, and Jarhed Peña47

NATIONAL REHABILITATION ASSOCIATION 

National Rehabilitation Association

P.O. Box 150235
 Alexandria, VA 22315
 1-888-258-4295
 Fax (703) 836-0848
 TDD (703) 836-0849
 Email: info@nationalrehab.org

Editor

Wendy Parent-Johnson
 University of Arizona

Officers

Dr. Mary-Anne Joseph, President
 Montgomery, Alabama

Dr. DeAnna Henderson,
President-Elect
 Fresno, CA

Past-President
 VACANT

Eleanor Williams, Treasurer
 Richmond, VA

Staff

Frederic K. Schroeder
 Executive Director
 Sandra Mulliner
 Administrative Assistant
 Veronica Hamilton
 Office Manager
 James Liin
 Membership Coordinator

The Journal of Rehabilitation (ISSN 0022-4154) is the official publication of the National Rehabilitation Association. Opinions expressed in the Journal are those of the writer and not the policy of the National Rehabilitation Association.

NRA is a non-profit organization dedicated to improving the quality of life for people with disabilities.

Published quarterly (January, April, July, October). Copyright 2019. Reproduction without permission of the NRA is prohibited. Printed in U.S. Periodical postage paid Alexandria, Virginia and additional mailing offices.

Notice of change of address should be sent along with old mailing label to NRA at least eight weeks prior to moving.

Subscription price for members is \$10.50 per year and is taken from annual dues. The price for non-members is \$95 per year in the US, \$105 in Canada and \$125 for all other countries. Single issue copies are \$25 each for domestic and \$35 each for Canada and foreign orders and includes postage. Not all back issues are available.

POSTMASTER: Send all address changes to the Journal of Rehabilitation, P.O. Box 150235, Alexandria, Virginia 22315. Publication No. 867220.

You may visit our website at:

<http://www.nationalrehab.org>

THE JOURNAL OF Rehabilitation

ARTICLES

Exploring the Effectiveness of a Prevocational Seminar on Self-Efficacy and Work Motivation among Adults Residing in an Inpatient Mental Health Facility
 Amanda L. Foster, Eva Miller, Roy K. Chen, Ralph Carlson, and Bruce J. Reed..... 4

Participant Engagement in Public Vocational Rehabilitation Programs: An Analysis of Counselor Ratings
 Joshua D. Southwick and Jared C. Schultz.....13

Impact of Balance Rehabilitation on Self-esteem for Patients with Neuromuscular Disease: a Preliminary Study
 Amandine Rohmer-Cohen, Catherine Bungener, Maeva Ferrari, Michele Mane, and Philippe Thoumie.....23

Developing Work-based Learning Experiences for Students with Intellectual and Developmental Disabilities: A Preliminary Study of Employers' Perspectives
 Tim Riesen and Kathleen Marie Oertle27

Determinants of Self-Efficacy among Individuals who are Hard-of-Hearing
 Sergio Cuevas, Roy K. Chen, Chia Vang, and Shawn P. Saladin37

Rehabilitation Counseling in Rural Settings: A Phenomenological Study on Barriers and Supports
 Trenton Landon, Michelle McKnight-Lizotte, Annemarie Connor, and Jarhed Peña.....47

Impact of Balance Rehabilitation on Self-esteem for Patients with Neuromuscular Disease: A Preliminary Study

Amandine Rohmer-Cohen
Hôpital Rothschild

Catherine Bungener
Université Paris Descartes

Maeva Ferrari
Hôpital Rothschild

Michele Mane
Hôpital Rothschild

Philippe Thoumie
Université Pierre et Marie Curie

Aim: to evaluate the impact of rehabilitation programs for patients with neuromuscular diseases, particularly the effect of balance training on self-esteem.

Method: 22 participants, of whom 7 patients were suffering from peripheral neuropathy and 15 from myopathy. At the beginning and at the end of the rehabilitation program focused on balance rehabilitation, self-esteem was assessed with Rosenberg's self-esteem questionnaire. Balance was assessed independently by the physiotherapist using Berg's scale.

Results: after 6 weeks of multidisciplinary rehabilitation in a daily hospital routine which proved to be effective on the balance settings, we observed a parallel significant improvement in self-esteem.

Conclusion: this first research shows that physical rehabilitation focused on balance rehabilitation of patients suffering from a neuromuscular disorder not only improves posture and gait but also has effects on self-esteem, thus deserving further and more in-depth research.

Keywords: *self-esteem, balance, neuromuscular disease, functional rehabilitation, psychological aspects*

The term "neuromuscular disease" includes more than a hundred rare diseases with a prevalence of less than 1 case per 2,000 inhabitants in France (A. E. H. Emery, 1991). Myopathies directly impact muscles and peripheral neuropathies affect the root and nerve members. These pathologies, generally expressed by motor disorders of the lower and/or upper members,

Amandine Rohmer-Cohen, Hôpital Rothschild, Hôpital de Jour rééducation fonctionnelle Bâtiment Jardin - RdC, 5 rue Santerre 75012 Paris, France

Email: amandine.rohmer@aphp.fr

give rise to balance disorders, loss of strength or gait endurance (A. E. Emery, 2002).

Currently, there is no curative treatment in most cases. Proposed therapies are palliative and seek to correct the disease's consequences. Functional rehabilitation is the maintenance and/or the restoration of deteriorated physical conditions shown by outpatients. In our service, we propose a multidisciplinary approach with physical and rehabilitation physicians, physiotherapists, occupational therapists, speech therapists and psychologists. Psychologists meet every patient at the beginning and at the end of a rehabilitation session. These clinical interviews allow to qualita-

tively assess mood, quality of life, rehabilitation expectations and how patient physically responded to. From our experience, at the end of rehabilitation, patients frequently report better psychological well-being compared to prior rehabilitation.

Self-esteem is considered to be a very important component of psychological well-being and life satisfaction (Rosenberg, 1965) as well as quality of life (Diener, Diener, & Diener, 1995). Self-esteem is defined as the conscious perception of one's own qualities (Tesser et Campbell, 1983). It is a variable which is responsive to physical training in different populations including the general population, older adults or patients suffering of fibromyalgia or depression (García-Martínez, De Paz, & Márquez, 2012; Gothe et al., 2011; McAuley, Blissmer, Katula, Duncan, & Mihalko, 2000). In their study, Gothe & al. (2011) tested two physical programs with older adults: a walking group and a flexing-toning-balance group, who met three times per week for 50 minutes over a period of 12 months. Participants in both groups improved their self-esteem, but this improvement was greater for the flexing-toning-balance group than the walking group. One study specifically examined balance training impact on psychological factors (Grub, Wydra, & Köllner, 2015). These psychological factors were: self-esteem, depression and anxiety. The authors observed a relationship between balance and self-esteem but not one correlated to depression or anxiety.

Finally, Vickery et al. have shown that the self-esteem level interacts with functional status during acute inpatient stroke rehabilitation. The lower the functional status is, the lower is the self-esteem level. They also demonstrate the importance to take into account the self-esteem level during rehabilitation with stroke survivors. They observed that the relation between functional status and depressive symptomatology is moderate by self-esteem. So to evaluate self-esteem could help to prevent risk of depression development (Vickery, Sepehri, Evans, & Jabeen, 2009).

It appears that self-esteem seems to be a very important variable to manage rehabilitation and to prevent depression. Some studies have assessed the impact of physical activity as well as rehabilitation program on psychological factors and have observed an improvement in self-esteem. Could rehabilitation have the same impact on self-esteem in patients with an progressive physical disease? Never the effect of rehabilitation on self-esteem in neuromuscular patients has been studied. In this context, the aim of our preliminary study is to evaluate the impact of a dynamic functional training program focused on balance therapy on self-esteem, which is one of components of well-being, in patients with neuromuscular diseases. We expect an improvement of balance in our patients, which would bring an increase of self-esteem.

Method

Patients

All patients with neuromuscular disease admitted in the rehabilitation training program at the hospital between March 2017 and October 2017 were included after they gave their consent. Inclusion criteria were: 18 years or more, no history of psychiatric illness, the ability to answer the questionnaire in writing without help from anyone. Congenital forms of Myotonic Dystrophy were

excluded, as were patients who needed psychological support. The cohort consisted of 22 participants, 7 presenting peripheral neuropathy and 15 with myopathies; 10 males and 12 females, with an average age of 49.5 years (SD = 14.12).

The research was conducted in accordance with the Helsinki Declaration of 1975, as revised in 1983.

Intervention

Each patient individually received between 15 and 20 half days of functional rehabilitation, at the rate of two to three sessions per week. Each session was designed with 1 hour of physiotherapy, 45 minutes of occupational therapy and 1 hour of hydrotherapy. According to the needs of each patient, 45 minutes of speech therapy or psychological support per week could be added.

Rehabilitation was customized: it took into account the patient's degree of autonomy and fatigue, the individual's needs and a patient-centered functional goal-setting approach. Dynamic and static balance were worked on during each session according to different modalities: proprioceptive and stability exercises, foot sensitivity, walking on obstacle pathways, posturology and support recovery with the *Satel*© system.

Measures

Before the regular psychological interview which was systematically conducted by the psychologist at admission and upon release from rehabilitation settings, participants would answer a self-questionnaire: the Rosenberg Self-esteem Scale (SES, (Vallieres & Vallerand, 1990) in its French version of the Self-esteem Scale - Rosenberg, 1965) which estimates global self-esteem using 10 declarations, with responses on a 5-point Lickert scale ranging from 1 (strongly agree) to 4 (strongly disagree). Total scores vary from 10 to 40, and a score less than 31 denotes a low or very low level of self-esteem. Internal consistency (Cronbach's alpha) is sufficient with .70 admitting a good validity. Test-retest correlation is .84 ($p < .001$) indicating a satisfactory reliability (Vallieres & Vallerand, 1990).

Balance was rated by physiotherapists at the beginning and at the end of the program, using Berg's balance scale (Berg's Test (Bégin, Boudreault, & Sergerie, 2009; Berg, Wood-Dauphinee, Williams, & Maki, 1992). This scale consists of 14 items assessing dynamic and static balance. Items evaluate three dimensions: maintaining a posture, adjustment of voluntary movements and reaction to external disturbances. All items except the first one evaluate standing balance. Therapists assessed the patient's capacity to perform the movement, as well as the speed and the length, with a 5-point ordinal scale, from 0 (item failed) to 4 (item perfectly succeed). Total scores varied from 0 to 56, and a score under 45 corresponded to a risk of falling down. In their recommendations for measuring standing balance in adult populations, Sibley et al., indicate very sufficient properties for internal consistency, Cronbach's alpha ranged from .92 to .98 and test-retest reliability ranged .72 to .99 (Sibley et al., 2015).

Statistical analyses

The *StatView*© software was used for all statistical analyses. Significant statistical differences ($p < .05$) were identified through analyses of repeated-measures analysis of variance (ANOVA).

Correlations between variables were tested with Pearson's Test ("R" and "R²") and regression analyses.

Results

Statistical tests showed no significant differences between the patients (neuropathies vs myopathies) for each variable explored.

Table 1 presents the mean Berg scale and Rosenberg scale scores evaluation before and after rehabilitation. These showed that average balance improved in a significant way $F(22,950)$, $p < .0001$ between the two evaluations. Concerning self-esteem, scores increased significantly $F(6,615)$, $p = .01$ with an average gain of 1.7 points since the beginning of the program.

Figure 1 represents the Berg scale gain correlated to the gain in self-esteem after rehabilitation by the significant coefficient of determination, which indicates the proportion of variance, $R^2 = .26$, $p = .01$. There was no correlation found between Berg's and Rosenberg' scores $R = .51$, $p = .93$.

Discussion

The improvement of balance found here is consistent with previous results. Indeed, previous research conducted by our team showed a significant balance improvement after a multidisciplinary

aerobics and stretching, quite similar to our functional rehabilitation (Chu, Buckworth, Kirby, & Emery, 2009; White, Kendrick, & Yardley, 2009; Craft, 2005; Knappen et al., 2005). Indeed, the physiotherapist team proposes balance exercises, cardio training and muscle reinforcement during individual sessions.

At a psychological level, we understand the impact of rehabilitation: these patients face continual loss of their functional capacities, which has a strong impact on their everyday life. Patients regularly report the physical realm as the central feature of their damage and expectations. When rehabilitation is provided, patients tend to gradually increase their autonomy. Physical gains allow the patients to regain some forgotten movements as well as their self-confidence. The therapeutic framework provides reassurance and security, allowing rehabilitation to radiate throughout the mental sphere. As Vickery et al. suggest, it may be true in the opposite approach. Increase self-esteem certainly encourages having more confidence and commitment in the rehabilitation program and more benefits at a functional level (D. Vickery, Evans, Lee, Sepheri, & Jabeen, 2009). Finally, a rehabilitation program could improve quality of life with the simultaneous occurrence of functional gains and self-esteem improvement. This virtuous circle needs to be exploring in further studies.

Although this study presents encouraging conclusions in what remains a poorly-known area within the framework of neuromuscular disorders, it has some limitations. There is no control group. From a methodological point of view, all participants did not receive the same number of rehabilitation sessions. Indeed, when patients participate for the first time in this program they benefit from 20 sessions, but during the follow-up support program, they have only 15 sessions. The unique factor taken into account here was balance while the proposed support program is multidisciplinary. Gains on the psychological level are probably multifactorial and may also be due to occupational and speech therapy rehabilitation.

Table 1. Descriptive statistics for variables before and after balance rehabilitation

	Before Rehabilitation		After Rehabilitation		p
	M	SD	M	SD	
Berg scale score	51,00	3,95	53,95	3,12	< ,0001
Rosenberg Self-esteem Scale score	30,68	5,92	32,3	4,54	0,017

plinary rehabilitation program with this population (Missaoui et al., 2010; Missaoui & Thoumie, 2013).

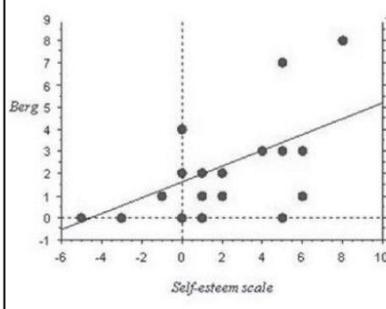
Results of this preliminary study show a variation in the increase of self-esteem correlated to the balance gain. This is consistent with several sets of research revealing an improvement in self-esteem among patients suffering from serious depression after they did a sports training program. The sports program proposed

Conclusion

This preliminary study evaluating the effects of support on psychological states due to the rehabilitation of neuromuscular diseases shows encouraging results. Regardless of the type of neuromuscular disease, after rehabilitation there is a correlation between better balance and improvement in self-esteem. Factors other than balance ought to be taken into account as well in future studies, such as strength and endurance. Also, it would be interesting to test the impact of rehabilitation on other components of well-being, like depression, anxiety, fatigue and pain.

In conclusion, this research has some implications for medical professionals working in rehabilitation program. First, it is important to keep in mind that a low self-esteem can prevent a successful rehabilitative care. Second, it is gratifying for therapists to know that their physical program can have an effect on psychological dimensions. In fact, a multidisciplinary program of rehabilitation seems to be able to improve self-esteem of patients with neuromuscular disease.

Figure 1. Correlation between Berg scale's gain and gain of self-esteem



References

- Bégin, C., Boudreault, V., & Sergerie, D. (2009). La prévention des chutes dans un continuum de services pour les aînés vivant à domicile - Guide d'implantation. IMP 2e édition.
- Berg, K. O., Wood-Dauphinee, S. L., Williams, J. L., & Maki, B. (1992). Measuring balance in the elderly: validation of an instrument. *Canadian Journal of Public Health = Revue Canadienne De Santé Publique*, 83 Suppl 2, S7-11.
- Chu, I.-H., Buckworth, J., Kirby, T. E., & Emery, C. F. (2009). Effect of exercise intensity on depressive symptoms in women. *Mental Health and Physical Activity*, 2(1), 37-43. <https://doi.org/10.1016/j.mhpa.2009.01.001>
- Craft, L. L. (2005). Exercise and clinical depression: examining two psychological mechanisms. *Psychology of Sport and Exercise*, 6(2), 151-171. <https://doi.org/10.1016/j.psychsport.2003.11.003>
- Diener, E., Diener, M., & Diener, C. (1995). Factors Predicting the Subjective Well-Being of Nations. *Journal of Personality and Social Psychology*, 69(5), 851-864.
- Emery, A. E. (2002). The muscular dystrophies. *The Lancet*, 359(9307), 687-695. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(02\)07815-7](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(02)07815-7)
- Emery, A. E. H. (1991). Population frequencies of inherited neuromuscular diseases—A world survey. *Neuromuscular Disorders*, 1(1), 19-29. [https://doi.org/10.1016/0960-8966\(91\)90039-U](https://doi.org/10.1016/0960-8966(91)90039-U)
- García-Martínez, A. M., De Paz, J. A., & Márquez, S. (2012). Effects of an exercise programme on self-esteem, self-concept and quality of life in women with fibromyalgia: a randomized controlled trial. *Rheumatology International*, 32(7), 1869-1876. <https://doi.org/10.1007/s00296-011-1892-0>
- Gothe, N. P., Mullen, S. P., Wójcicki, T. R., Mailey, E. L., White, S. M., Olson, E. A., ... McAuley, E. (2011). Trajectories of change in self-esteem in older adults: exercise intervention effects. *Journal of Behavioral Medicine*, 34(4), 298-306. <https://doi.org/10.1007/s10865-010-9312-6>
- Grub, E. J., Wydra, G., & Köllner, V. (2015). [Relationship between balance control and psychological factors]. *Psychotherapie, Psychosomatik, medizinische Psychologie*, 65(3-4), 126-133. <https://doi.org/10.1055/s-0034-1390456>
- Knapen, J., van de Vliet, P., van Coppenolle, H., David, A., Peuskens, J., Pieters, G., & Knapen, K. (2005). Comparison of Changes in Physical Self-Concept, Global Self-Esteem, Depression and Anxiety following Two Different Psychomotor Therapy Programs in Nonpsychotic Psychiatric Inpatients. *Psychotherapy and Psychosomatics*, 74(6), 353-361. <https://doi.org/10.1159/000087782>
- McAuley, E., Blissmer, B., Katula, J., Duncan, T. E., & Mihalko, S. L. (2000). Physical activity, self-esteem, and self-efficacy relationships in older adults: A randomized controlled trial. *Annals of Behavioral Medicine*, 22(2), 131. <https://doi.org/10.1007/BF02895777>
- Missouli, B., Rakotovo, E., Bendaya, S., Mane, M., Pichon, B., Faucher, M., & Thoumie, P. (2010). Posture and gait abilities in patients with myotonic dystrophy (Steinert disease). Evaluation on the short-term of a rehabilitation program. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine*, 53(6-7), 387-398. <https://doi.org/10.1016/j.rehab.2010.06.004>
- Missouli, B., & Thoumie, P. (2013). Balance training in ataxic neuropathies. Effects on balance and gait parameters. *Gait & Posture*, 38(3), 471-476. <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2013.01.017>
- Rosenberg, M. (1965). *Society and the Adolescent Self-Image* (Princeton). Princeton University Press.
- Sibley, K. M., Howe, T., Lamb, S. E., Lord, S. R., Maki, B.E., Rose, D. J., ... Jaglal, S. B. (2015). Recommendations for a core outcome set for measuring standing balance in adult populations: a consensus-based approach. *PloS One*, 10(3), e0120568. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0120568>
- Vallieres, E. F., & Vallerand, R. J. (1990). Traduction Et Validation Canadienne-Française De L'échelle De L'estime De Soi De Rosenberg. *International Journal of Psychology*, 25(2), 305-316. <https://doi.org/10.1080/00207599008247865>
- Vickery, C. D., Evans, C. L., Lee, J. E., Sepheri, A., & Jabeen, J. N. (2009). Multilevel modelling of self-esteem change during acute inpatient stroke rehabilitation. *Rehabilitation Psychology*, 54(4), 372-380.
- Vickery, C. D., Sepheri, A., Evans, C. C., & Jabeen, L. N. (2009). Self-esteem level and stability, admission functional status, and depressive symptoms in acute inpatient stroke rehabilitation. *Rehabilitation Psychology*, 54(4), 432-439. <https://doi.org/10.1037/a0017752>
- White, K., Kendrick, T., & Yardley, L. (2009). Change in self-esteem, self-efficacy and the mood dimensions of depression as potential mediators of the physical activity and depression relationship: Exploring the temporal relation of change. *Mental Health and Physical Activity*, 2(1), 44-52. <https://doi.org/10.1016/j.mhpa.2009.03.001>

ACTIVITE SCIENTIFIQUE

PUBLICATIONS

Rohmer-Cohen, A., Bungener, C., Ferrari, M., Mane, M., Thoumie, P. Impact of Balance Rehabilitation on Self-esteem for Patients with Neuromuscular Disease: a Preliminary Study” (2019), Journal of Rehabilitation, 85(2), 23-36.

Rohmer-Cohen, A., Le Quentrec-Creven, G., Daidj F., Noel, V., Fabbri, E., Bassez, G., Ninot, G., Bungener, C. Validation de l'échelle française d'Inventaire du Soi Physique-Maladies Neuromusculaires dans une population des patients atteints d'une maladie neuromusculaire. Revue Européenne de Psychologie Appliquée (en révision).

COMMUNICATION SCIENTIFIQUES

✓ Communications orales

Rohmer-Cohen, A., Mane, M., Noel, V., Zorgani, S., Bungener, C. Influence des stratégies d'ajustement sur le fonctionnement psychologique des patients atteints de myopathie Dans le cadre du symposium « Maladies neurologiques : régulation émotionnelle, adaptation et accompagnement ». Association francophone de psychologie de la santé, 6-8 Juillet 2020, Paris, France⁵

Rohmer-Cohen, A., Noel, V., Zorgani, S., Thoumie, P., Bungener, C. Acceptation des aides techniques et fonctionnement psychologique des patients atteints de myopathie. Association francophone de psychologie de la santé, 6-8 Juillet 2020, Paris, France⁶

Rohmer-Cohen, A., Mane, M., Noel, V., Zorgani, S., Bungener, C. Is coping predictor of quality of life for patients with myopathy? European Health Psychology Society, 3-7 Septembre, 2019, Dubrovnik, Croatia.

⁵ Communication acceptée mais congrès reporté à Juillet 2021 en raison de la pandémie de Covid-19

⁶ Communication acceptée mais congrès reporté à Juillet 2021 en raison de la pandémie de Covid-19

✓ Communications affichées

Rohmer-Cohen, A., Noel, V., Mane, M., Zorgani, S., Delorme, D., Rangel Escibano, J., Bungener, C. Psychological aspects impacting quality of life of patients with myopathy. International Congress on Neuromuscular Disease (6-10 July, 2018), Vienne, Autriche.

Rohmer-Cohen, A., Bungener, C., Delorme, D., Rangel Escibano, J., Mane, M., Thoumie, P. Quality of life and physical functioning in patients with myopathy. International Society of Physical and Rehabilitation Medicine (8-12 July 2018), Paris.

✓ Communication invitée

Rohmer-Cohen, A. Rééducation chez des patients atteints de myopathies : quels sont les impacts sur les aspects psychologiques. Séminaire des psychologues des consultations des maladies neuromusculaires de l'AFM-Téléthon, 10 Novembre 2017. Paris.

FORMATION

AVEC L'ÉCOLE DOCTORALE

- ✓ Journée d'accueil D1 (0.5 jour)
- ✓ Atelier de remise à niveau en anglais (2 jours)
- ✓ Réussir sa thèse en sciences biomédicales et en santé (1 jour)
- ✓ Ethique et recherche (1 jour)
- ✓ La méthode qualitative pour la recherche en oncologie (0.5 jour)
- ✓ Les bases d'une bonne communication pour soutenir sa thèse (3 jours)

AVEC LE CFDIP

- ✓ Journée d'initiation à la pédagogie et à l'enseignement universitaire (1 jour)
- ✓ Certificat de pédagogie universitaire –DOCTENS – (3.5 jours)
- ✓ Encadrer les travaux d'étudiants en SHS (dossiers, projets, mémoires) (2 jours)

Avec ces 3 formations, validation du certificat **DOCTENS** pour les doctorants-enseignants (certificat ci-dessous).

Total des jours de formation : 15.5 jours

ACTIVITE PEDAGOGIQUE

CHARGEE DE COURS A L'UNIVERSITE DE PARIS

- ✓ Depuis 2016 : TD de supervision de stage, Master 1, parcours Psychologie Clinique de la Santé, 48 heures.
- ✓ 2017 et 2018 : TD de psychopathologie de l'adulte, Master 1 spécialité Psychologie Clinique et Psychopathologie Intégrative, 36 heures.
- ✓ 2020 : TD de psychopathologie de l'adulte, Master 1, parcours Psychologie Clinique et Psychopathologie Intégrative, 18 heures.

CHARGEE DE COURS A L'INSTITUT DE FORMATION DES MASSEURS-KINESITHERAPEUTES D'ASSAS

- ✓ Introduction à la Neuropsychologie aux 4^{ème} année, 6 heures de cours magistral, 10 heures de travaux dirigés
- ✓ Réflexion sur la pratique avec les 3^{ème} année, 8 heures
- ✓ Etude de cas cliniques en psychopathologie aux 3^{ème} année, 8 heures

ACTIVITE PROFESSIONNELLE

PSYCHOLOGUE CLINICIENNE A TEMPS PLEIN A L'HOPITAL ROTHSCHILD (12EME) :

- ✓ Depuis Octobre 2016 : Service de soins de suite et réadaptation neurologique et Consultation post-AVC, à 50% :
 - Evaluation du syndrome anxieux et/ou dépressif. Soutien psychologique ou accompagnement psychothérapeutique du patient ou de son entourage. Orientation vers les professionnels libéraux.
 - Evaluation du fonctionnement psychologique.
 - Evaluation neuropsychologique.
 - Travail pluridisciplinaire :
 - Aide à la réflexion d'équipe
 - Information et sensibilisation du personnel soignant et des rééducateurs sur les problématiques rencontrées dans le service.

- ✓ Depuis Juin 2014 : Hôpital de Jour de rééducation fonctionnelle, centre de compétence des maladies rares du système nerveux, à 50% :
 - Evaluation du syndrome anxieux et/ou dépressif. Soutien psychologique ou accompagnement psychothérapeutique du patient ou de son entourage.
 - Evaluation neuropsychologique.
 - Animation d'atelier de stimulation cognitive.
 - Animation de groupe de parole de patients.
 - Travail pluridisciplinaire.
 - Travail de réseau avec la ville et associations.

ACTIVITES TRANSVERSALES :

Participation aux **Groupes de réflexion sur les pratiques des psychologues et neuropsychologues** spécialisés dans les maladies neuromusculaires, organisés par l'AFM-Téléthon.

Membre du **Comité scientifique de rencontres entre psychologues hospitaliers et libéraux.**

Membre d'un **Groupe de travail sur l'étude de la rééducation cognitive chez les patients atteints de la maladie de Steinert** (avec le CHU de Reims et l'AFM-Téléthon).

Membre de **l'association Psy-co-vision 75**, co-vision entre professionnels psychologues visant une analyse des pratiques professionnelles, une réflexion institutionnelle et un échange de connaissances et d'informations.

PROMOTION 2018
CERTIFICAT DE PÉDAGOGIE UNIVERSITAIRE
DOCTENS

Le Centre de Formation des Doctorants aux initiatives professionnelles
Sorbonne Paris Cité, délivre le certificat de formation à

Amandine ROHMER COHEN

qui a suivi les :

- *Module 1 : Journée d'initiation à la pédagogie de l'enseignement universitaire*
- *Module 2 : Parcours de pédagogie universitaire SAPIENS*
- *Module 3 : Formation pédagogique disciplinaire*

Samuel Bottani
Directeur du CFDip



Paris, le 18 février 2020

Fac-similé édité à l'occasion de la remise des certificats - Promotion CFDip 2018

